

GLANDULA

plus **GLANDULA** *linchen* das Magazin für Kinder- und Jugendendokrinologie (S. 43–45)

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.



www.glandula-online.de



Nr. 61

Heft 2-25

Schwerpunkt-Thema:
Hypophysen- und Nebennierentag –
Nachlese von der Jubiläumsveranstaltung –
in Erlangen und aktuell von Berlin



Publik/Veranstaltungen

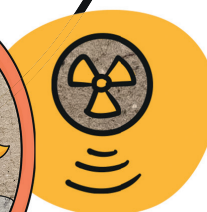
- Offener Brief an Fachgesellschaften
- 30 Jahre Regionalgruppe Augsburg
- Neuer Netzwerk-Vorstand

Schwerpunkt-Thema

- Diagnose und Behandlung der Hypophysitis?
- Die Rolle von Patient Reported Outcome Measures (PROMs) in der individualisierten Therapie von Hypophysentumoren
- Neue Empfehlungen bezüglich MEN 1
- Aktuelle Aspekte des Diabetes insipidus centralis (AVP-Insuffizienz)

Weitere Beiträge

- Neues zum Prolaktinom – Wandel der Indikation
- Grad der Behinderung (GdB) bei Morbus Addison



Acroline® Hinweise und Tipps

Acroline® Materialien von Pfizer wurden in Zusammenarbeit mit einem internationalen Gremium von Akromegalie-Patienten, Akromegalie-Selbsthilfegruppen und Psychologen entwickelt, um Patienten das Leben mit Akromegalie zu erleichtern.

Unter www.akromegalie.de und dort im Bereich Patienteninformationen finden Sie weitere Hinweise und Downloads.

Liebe Leserin, lieber Leser,

herzlich willkommen zur Winterausgabe der GLANDULA!

Hier halten Sie ein ganz besonderes Heft in der Hand: Wir widmen uns nämlich erstmals gleich zwei Hypophysen- und Nebennierentagen:

Zur Jubiläumsveranstaltung vergangenes Jahr in Erlangen finden Sie eine umfassende Nachlese. Der „Chirurgie bei multiplen endokrinen Neoplasien (MEN)“ ist Prof. Dr. med. Roland Ladurner auf der Spur, siehe S. 29ff. Ex-GLANDULA-Herausgeber und Netzwerk-Ehrenvorsitzender Prof. Dr. med. Johannes Hensen wird auf S. 35ff. endlich seinen bedauerlicherweise ausgefallenen Vortrag über „Aktuelle Aspekte des Diabetes insipidus centralis (AVP-Insuffizienz)“ als ausführlichen Artikel nachliefern.

Der diesjährige Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag wird zunächst in einer Übersicht von Christian Schulze Kalthoff beleuchtet, siehe S. 16ff. Prof. Dr. med. Ulf Elbelt erörtert danach die komplexe „Diagnose und Behandlung der Hypophysitis“ (S. 19ff.). Ein weiteres sehr interessantes Thema folgt auf S. 22ff. mit der „Rolle von Patient Reported Outcome Measures (PROMs) in der individualisierten Therapie von Hypophysentumoren“ von Dr. med. Linus Haberbosch und Prof. Dr. med. Knut Mai. Die komplexe genetische Erkrankung „MEN (Multiple Endokrine Neoplasie)“ stellt im Grunde einen weiteren (inoffiziellen) Schwerpunkt dieser GLANDULA dar. Hier gibt es neue Empfehlungen, was Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf und Petra Brüggmann in einem wichtigen zweiteiligen Beitrag erläutern (S. 25ff.). Auch im kinder- und jugendendokrinologischen Teil GLANDULinchen steht diese Erkrankung übrigens im Mittelpunkt, ebenfalls mit einem Artikel von der Berliner Veranstaltung (S. 44ff.). Weitere Beiträge zu den dortigen Referaten und Workshops können wir Ihnen bereits für das nächste Heft versprechen.

Auch jenseits der Hypophysentage gibt es in der neuen GLANDULA viel zu entdecken, beispielsweise einen wichtigen offenen Brief an die Fachgesellschaften (siehe S. 10ff.), die Vorstellung des neuen Netzwerk-Vorstandes (S. 14), dem wir ebenfalls zum Amtsantritt herzlich gratulieren, und einen Fachartikel von GLANDULA-Herausgeber Prof. Dr. med. Jörg Flitsch über „Neues zum Prolaktinom“ (S. 40f.).

Wir wünschen Ihnen bei der Lektüre viel Freude und Informationsgewinn! Und natürlich wünschen wir Ihnen angenehme und erholsame Feiertage sowie ein glückliches und schönes Jahr 2026 bei bester Gesundheit!

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

Offener Brief an Fachgesellschaften	10
30 Jahre Regionalgruppe Augsburg	13
Netzwerk-Preis 2025	14
Neuer Netzwerk-Vorstand	14



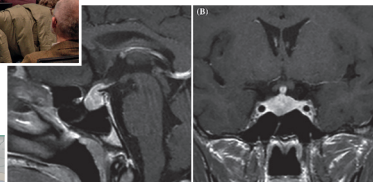
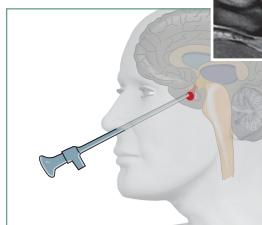
Schwerpunkt

29. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Berlin

Bestens besuchter Hypophysen- und Nebennierentag in der Hauptstadt	16
Diagnose und Behandlung der Hypophysitis	19
Ihre Stimme zählt: Die Rolle von Patient Reported Outcome Measures (PROMs) in der individualisierten Therapie von Hypophysentumoren	22
Multiple Endokrine Neoplasie 1 – Internistische Aspekte: Neue Empfehlungen bezüglich MEN 1 – Teil 1	25

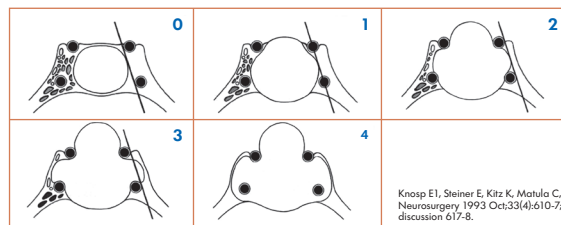
Nachlese 28. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Erlangen

Chirurgie bei multiplen endokrinen Neoplasien (MEN)	29
Aktuelle Aspekte des Diabetes insipidus centralis (AVP-Insuffizienz)	35



Diagnostik

Neues zum Prolaktinom – Wandel der Indikation	40
---	----



Knosp E1, Steiner E, Kitz K, Matula C, Neurosurgery 1993 Oct;33(4):610-7; discussion 617-8.

GLANDULINchen

Editorial	43
Schwerpunkt	
MEN 1 im Kindes- und Jugendalter	44

Stichwortverzeichnis und Impressum

Stichwortverzeichnis	51
Impressum	51

Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag 2026

Der 30. Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag findet 2026 in Hannover statt.
Datum: **9.-11. Oktober 2026**.

Wissenschaftliche Leitung: Dr. med. Michael Dölle

Tagungsort: Hotel Wyndham Hannover Atrium
Karl-Wiechert-Allee 68
30625 Hannover

Telefon: 0511 54 07 805

E-Mail: Events.han21@gchhotelgroup.com

Zimmerabrufkontingent: Einzelzimmer 109,28 Euro pro Person pro Nacht incl. Frühstück und City Tax, Doppelzimmer 124,28 Euro pro Zimmer incl. Frühstück und City Tax

Die Zimmer sind bis 4 Wochen vor Veranstaltung unter dem Stichwort „**Hypophyse**“ abrufbar (11.09.2026).

Die Zimmer sind bis 7 Tage vor Anreise kostenlos stornierbar.

Detaillierte Informationen zum Programm werden noch bekannt gegeben.

Ansprechpartner und Termine der Regionalgruppen

Bitte beachten Sie, dass kurzfristige Änderungen nicht auszuschließen sind. Wir empfehlen, sich bei Interesse an einer Veranstaltung vorher noch mal auf unserer Website www.glandula-online.de > Das Netzwerk > Regionalgruppen oder bei der Leiterin bzw. dem Leiter der Gruppe zu informieren. Gleiches gilt für Regionalgruppen, deren Termine bei Redaktionsschluss noch nicht feststanden.



Diese Regionalgruppen bieten aktuell Online-Treffen an und sind dabei offen für alle Interessentinnen und Interessenten (Details finden Sie in der Terminübersicht):

Augsburg, Junge Regionalgruppe Augsburg, Gießen, Hamburg, Lübeck, Osnabrück, Regensburg/Landshut, Rhein-Main, Würzburg und Conn-München

Aachen	Heinz Claßen, Tel.: 02474/12 76, h.classen@glandula-regional.de Beate Schumacher, Tel.: 02423/90 20 25, b.schumacher@glandula-regional.de Barbara Schmidt, Tel.: 02451/9 15 17 60, b.schmidt@glandula-regional.de
	11. Feb. 2026, 29. April 2026, 15. Juli 2026, 25. Nov. 2026 , jeweils um 19:00 Uhr Ort: Klinikum Aachen, Bibliothek der Med. Kliniken I, II und III, 4. Etage, Raum 20, Aufzug A 4
Augsburg	Anja Kienberger, Tel.: 0170/205 01 41, a.kienberger@glandula-regional.de
	Online- und Präsenztreffen alle 6 Wochen. Nähere Informationen und Anmeldung bitte telefonisch oder per E-Mail bei Frau Kienberger. Auch Zugehörige oder Interessierte sind herzlich willkommen!
Junge Regionalgruppe Augsburg	Anja Kienberger, Tel.: 0170/205 01 41, a.kienberger@glandula-regional.de Stellvertretung: Sabine Reckstadt, s.reckstadt@glandula-regional.de Die Gruppe richtet sich speziell an Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene sowie deren Eltern oder Bezugspersonen.
	Online-Treffen alle 8 Wochen. Nähere Informationen und Anmeldung bitte telefonisch oder per E-Mail bei den Regionalgruppenleiterinnen. Überregionale Teilnehmer sind herzlich willkommen!
Bad Hersfeld	Daniela Schönberg, Tel.: 0160/8 43 51 64
	Die Termine werden noch bekannt gegeben.
Berlin	Katharina Metzger, Tel.: 030/3 81 38 47, k.metzger@glandula-regional.de Stellvertretung: PD Dr. Heide Hoffmann, Tel.: 030/2 81 79 08, h.hoffmann@glandula-regional.de
	Die Gruppe trifft sich jeden 4. Samstag im Monat von 10:00–12:00 Uhr. Ort: SEKIS (Selbsthilfe Kontakt- und Informationsstelle), Bismarckstr. 101, 10625 Berlin (U-Bahn Dt. Oper) Um Anmeldung bei Frau Metzger oder Frau Dr. Hoffmann wird gebeten.
Bielefeld/Minden	Birgit Riecke, Tel.: 05203/4797 (Anrufbeantworter), b.riecke@glandula-regional.de Chris Lück, Tel.: 0170/2 18 09 64, c.lueck@glandula-regional.de
	20. März 2026, 27. Mai 2026, 29. Sept. 2026 , jeweils um 19:00 Uhr, 05. Dez. 2026 , 14:00 Uhr Ort: Klinikum Bielefeld Mitte, Teutoburger Str. 50, 33604 Bielefeld
Bremen	Kathleen Bade, Tel.: 0171/118 56 84, k.bade@glandula-regional.de
	Unsere persönlichen Treffen finden in der Regel am ersten Donnerstag im Monat von 18:00–20:00 Uhr statt. Es kann jedoch gelegentlich zu Änderungen kommen. 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 k.bade@glandula-regional.de oder nehmen Sie Kontakt auf unter 0171/118 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	Anne Behlau, a.belauh@glandula-regional.de Noah Segat, n.segat@glandula-regional.de
	24. März 2026, 30. Juni 2026, 29. Sept. 2026, 08. Dez. 2026 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	Andrea Jalowski, a.jalowski@glandula-regional.de Christine Puff, c.puff@glandula-regional.de
	Präsenztreffen: 29. Jan. 2026 , 18:00 Uhr, Ort: INZ Erlangen, Ulmenweg 18, Raum 02.120, 2. Stock Online-Treffen über Jitsi meet: 19. März 2026 , 19:00 Uhr, (Zugangslink durch Kontaktaufnahme mit Andrea Jalowski für jeden möglich, der teilnehmen möchte). Weitere Informationen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Netzwerks.



Unser Maskottchen kennzeichnet Regionalgruppen, die speziell für betroffene Kinder und Jugendliche Treffen anbieten.

Euskirchen/Mechernich	Guido Schramm, Tel.: 0160/1 67 42 07, g.schramm@glandula-regional.de Dir Termine werden noch bekannt gegeben. Beginn jeweils um 18:30 Uhr, Ort: Krankenhaus Mechernich (Konferenzraum an der Pforte), Sankt Elisabeth Straße 2-6, 53894 Mechernich
Frankfurt am Main	Isabell Faubel, Tel.: 0176/46 59 03 47, i.faubel@glandula-regional.de Stellvertretung: Stefan Klemm, Tel.: 0163/7 29 37 72, s.klemm@glandula-regional.de 21. Feb. 2026, 09. Mai 2026, 08. Aug. 2026, 21. Nov. 2026 , jeweils von 14:30–16:30 Uhr Notfallworkshop, 07. März 2026 , 10:00–13:00 Uhr, Frankfurt. Nur mit Anmeldung. Ort: Endokrinologische Gemeinschaftspraxis Frankfurt am Main, Deutsches Endokrinologisches Versorgungszentrum (DEVZ) Dr. Santen/Dr. Engelbach, Internisten, Endokrinologen, Osteologen DVO Nuklearmedizin Tel.: 069/25 78 68-0, Düsseldorfer Str. 1–7 (Hbf. Nordausgang) Da nur eine begrenzte Teilnehmerzahl möglich ist, wird um vorherige Anmeldung bei einem der beiden Leiter gebeten.
Gießen	Sabine Steidl, Tel.: 0177/7 89 73 49, s.steidl@glandula-regional.de Stellvertretung: Andreas Angerer, Tel.: 0157/39 12 62 10, a.angerer@glandula-regional.de Die Termine werden noch bekannt gegeben. Beginn ist, wenn nicht anders angegeben, 19:00 Uhr. Der Veranstaltungsort ist noch offen. Ob Videokonferenz oder Präsenz wird kurzfristig festgelegt (bitte bei der Leiterin Sabine Steidl anfragen).
Hamburg	Alexandra Burmeister, Tel.: (mobil) 01578/8 56 42 83 und (Festnetz) Tel.: 040/69 79 66 11, a.burmeister@glandula-regional.de Kathrin Scharf, Tel.: 0151/15 54 25 04, k.scharf@glandula-regional.de  Präsenztreffen: 23. Jan. 2026 , jeweils von 18:00–20:00 Uhr Online-Treffen: 30. Jan. 2026 , 16–17:00 Uhr, mit ärztlicher Begleitung von Frau Dr. Chifu (Fragen können bis zum 15. Jan. 2026 per Mail an die Regionalgruppen-Leiterin gesendet werden) Damit wir ungefähr wissen, wie viele kommen, bitte über den Link verbindlich anmelden: https://doodle.com/group-poll/participate/a09zXGLd , Zugangslink: https://meet.jit.si/Regionalgruppe-Hamburg  19. u. 20. Feb. 2026 , Notfallworkshop/Notfallschulung bei Nebennieren- und Hypophysen-Insuffizienz (primär, sekundär und tertiär). Der Workshop am 19.2. ist bereits ausgebucht. Für den 20.2. können Sie sich ebenfalls, solange noch Plätze frei sind, über den Link anmelden: https://doodle.com/group-poll/participate/azlw805d Ort für Präsenztreffen: Raum 4, KISS Hamburg (Kontakt- und Informationsstellen für Selbsthilfegruppen) Schloßstraße 12/Eingang Claudiusstr., 22041 Hamburg-Wandsbek (barrierefrei) Anmeldung bitte per E-Mail (a.burmeister@glandula-regional.de)
Hannover	Petra Brüggmann, Tel.: 05031/97 16 52, p.brueggmann@glandula-regional.de 07. Feb. 2026 , um 14:00 Uhr Ort: Haus- und fachärztliche Gemeinschaftspraxis, Dr. med Michael Dölle, 30163 Hannover, Dragonerstrasse 35–37 Die Praxis ist barrierefrei.
Heidelberg	Julia Deschner, j.deschner@glandula-regional.de, Dr. Andreas Blume, a.blume@glandula-regional.de Die Termine werden noch bekannt gegeben. Ort: Heidelberger Selbsthilfebüro, Alte Eppelheimer Str. 40/1, 69115 Heidelberg Um Anmeldung zu dem Treffen wird gebeten an: j.deschner@glandula-regional.de oder a.blume@glandula-regional.de
Ingolstadt	Die Gruppe ist zurzeit leider inaktiv. Interessentinnen bzw. Interessenten für die Leitung der Gruppe können gerne die Geschäftsstelle (S. 51) kontaktieren.
Kassel	Frau M. Eisner, m.eisner@glandula-regional.de Die Telefonnummer kann über die Geschäftsstelle angefragt werden. Die Termine werden noch bekannt gegeben. Ort und Anmeldung bitte per Mail bei der Regionalgruppenleiterin Frau Eisner: m.eisner@glandula-regional.de
Kiel/Schleswig-Holstein	Edith Thomsen, Tel.: 04342/8 25 99, e.thomsen@glandula-regional.de Stellvertretung: Beatrice Wenski, Tel.: 0431/6 37 93, b.wenski@glandula-regional.de Bei Interesse an den Treffen die Termine bitte über die Ansprechpartnerin Frau Thomsen erfragen. Ort: Uniklinik Kiel im Seminarraum der I. Med.
Köln/Bonn	Daniela Claßen, d.classen@glandula-regional.de, Tel.: 0151/72 38 25 33 Köln: 20. Jan. 2026, 05. Mai 2026, 15. Sept. 2026 , jeweils 18:30 Uhr Die Treffen finden im Medicover Köln, Weißhausstr. 28, statt und um Voranmeldung wird gebeten. Bonn: 10. März 2025, 07. Juli 2026, 03. Nov. 2026 , jeweils ab 18:30 Uhr in der Cafeteria der Wege Klinik (ehemals Janker Klinik) Hinweis: Die ehemalige Regionalgruppe Rheinland wurde wieder in Köln/Bonn umbenannt, da es vorerst nur Treffen in Köln und Bonn geben wird. Wir sind noch auf der Suche nach einer Leitung für eine Regionalgruppe Düsseldorf. Bei Interesse wenden Sie sich bitte an die Geschäftsstelle (S. 51).

Lübeck	Christa Knüppel, Tel.: 04533/26 25, c.knueppel@glandula-regional.de
	Präsenztreffen: 14. Feb. 2026, 11. April 2026, 13. Juni 2026, 12. Sept. 2026, 14. Nov. 2026 , jeweils 10:00–12:30 Uhr, Ort: Diakonie Nord - Nord-Ost, Seniorenbegegnungsstätte, Mönkhofer Weg 60, 23562 Lübeck Online-Termine werden kurzfristig bekannt gegeben. Informationen zu unseren Treffen und Themen erhalten Sie bei Frau Knüppel, Tel.: 04533/26 25.
Magdeburg	Veronika Meyer, Tel.: 03901/3 66 57, v.meyer@glandula-regional.de Stellvertretung: Dr. Andreas Böhme, Tel.: 0341/3 58 12 82, a.boehme@glandula-regional.de
	März, Juni, September, Dezember , jeweils am zweiten Donnerstag um 15:00 Uhr Ort: Café „Yodette“ in der Leipziger Straße gegenüber der Uni-Klinik Magdeburg
München	Marianne Reckeweg, Tel.: 089/7 55 85 79, m.reckeweg@glandula-regional.de, www.hypophyse-muenchen.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben.
Neubrandenburg	Die Gruppe ist zurzeit leider inaktiv.
	Interessentinnen bzw. Interessenten für die Leitung der Gruppe können gerne die Geschäftsstelle (S. 51) kontaktieren.
Osnabrück	Elfriede Gertzen, Tel.: 05471/9 73 73 98, e.gertzen@glandula-regional.de Sabrina Heidkamp, Tel.: 0176/22 82 60 43, s.heidkamp@glandula-regional.de,
	09. März 2026 (19:00 Uhr), 22. Juni 2026, 14. Sept. 2026, 23. Nov. 2026 , jeweils 18.00 Uhr Ort: Marienhospital Osnabrück, Raum Karl Borromäus, Bischofstr. 1, 49074 Osnabrück (Hinweis: Der Raum hat sich geändert!) Aktuelle Änderungen sind der Homepage www.glandula-osnabrueck.de zu entnehmen.
Regensburg/Landshut	Tanja Thomaßen, Tel.: 0160/94 43 71 88, t.thomassen@glandula-regional.de
	Online: immer in ungeraden Monaten Austausch online am letzten Wochenende im Monat (1, 3, 5, 7, 9, 11) Präsenztreffen: in den geraden Monaten (2, 4, 6, 8, 10, 12) am letzten Samstag im Monat Ort: Ibis-Hotel Landshut mit Voranmeldung Es können grundsätzlich auch Interessierte aus anderen Gruppen teilhaben. Bitte sowohl für Online- als auch für Präsenztreffen Voranmeldung über die Leiterin.
Rhein-Main	Die Gruppe richtet sich auch speziell an Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene. Susann Schrödel, Tel.: 0172/7 02 80 82, s.schroedel@glandula-regional.de Stellvertretung: Johanna Renzel, Tel.: 01520/74 62 596, j.renzal@glandula-regional.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben. Ort: Schützenhaus des Schützenverein 1928 Himbach e. V., Düdelsheimer Weg 10, 63694 Limeshain Onlinetreffen: Einwahldaten erhalten Interessierte bei Susann Schrödel.
Saar-Pfalz	Die Gruppe richtet sich auch speziell an Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene. Saskia Schneider, s.schneider@glandula-regional.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben. Ab 10:00 Uhr für jeweils ca. 2–2,5 Stunden. Treffpunkt: Martin-Luther-Haus, Bodelschwinghstr. 7, 66424 Homburg-Erbach
Sachsen	Die Gruppe ist zurzeit leider inaktiv.
	Interessentinnen bzw. Interessenten für die Leitung der Gruppe können gerne die Geschäftsstelle (S. 51) kontaktieren.
Stuttgart	Gertrud Nürnberger, Tel.: 0711/53 58 48, g.nuernberger@glandula-regional.de
	02. März 2026, 08. Juni 2026, 05. Okt. 2026 , jeweils 18.00 Uhr Ort: Marienhospital Stuttgart, Böheimstr. 37, Raum P 0130
Thüringen	Markus Kny, Tel.: 036941/7 22 37, m.kny@glandula-regional.de
	14. März 2026 , 16. Thüringer Hypophysen- und Nebennierentag im HELIOS-Klinikum in Erfurt 13. Juni 2026, 07. Nov 2026 , jeweils 14:00 Uhr in Suhl Ort: Soziales Zentrum Congress Centrum Suhl (CCS), Friedrich-König-Str. 7, 98527 Suhl 05. Sept. 2026 , 14:00 Uhr in Erfurt; Ort: FAMILY CLUB, Am Drosselberg 26 in 99097 Erfurt Neue Interessenten sind jederzeit willkommen!
Trier	Shola Reese, Tel.: 0155/65 53 92 84, s.reese@glandula-regional.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben.

HITS-Ulm	Michael Zinz, Tel.: 0731/26 81 04, m.zinz@glandula-regional.de Stellvertretung: Peter Kraus, Tel.: 07392/9 15 82 78, p.kraus@glandula-regional.de, Tilbert Spring, Tel.: 0172/5 86 83 24
	Die Termine werden noch bekannt gegeben. jeweils von 18:30 bis 20:00 Uhr, Ort: Seminarraum, 5. Stock, des Endokrinologikum Ulm, Keltergasse 1 (5 Min. Fußweg vom Hauptbahnhof, bis 19 Uhr Eingang über Apotheke) HITS (Hypophyseninsuffizienz nach Trauma oder Subarachnoidalblutung) ist einer der Schwerpunkte der Gruppe, aber sie ist für alle Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen offen. Wir treffen uns zum Erfahrungsaustausch, zu Vorträgen und Gesprächen mit Ärzten. Schauen Sie doch einfach bei uns vorbei oder rufen Sie uns für weitere Infos an.
Vorpommern	Die Gruppe ist zurzeit leider inaktiv. Interessentinnen bzw. Interessenten für die Leitung der Gruppe können gerne die Geschäftsstelle (S. 51) kontaktieren.
Weser/Ems	Elfriede Gertzen, Tel.: 05471/9 73 73 98, e.gertzen@glandula-regional.de Sabrina Heidkamp, s.heidkamp@glandula-regional.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben.
Würzburg	Claudia Faust, Tel.: 0931/27 53 12 ab 19.00 Uhr, c.faust@glandula-regional.de Christiane Muth, Tel.: 0931/4 04 25 46, c.muth@glandula-regional.de
	22. Jan. 2026 , Onlinetreffen 05. März 2026, 07. Mai 2026 (ausnahmsweise Seminarraum 17 (auf A3 + 3)), 02. Juli 2026, 17. Sept. 2026, 12. Nov. 2026 jeweils von 18:00 bis 20:00 Uhr, Ort für Präsenztreffen (sofern nicht anders angegeben): Universitätsklinikum Würzburg, Zentrum Innere Medizin, Oberdürrbacher Str. 6, ZIM A3, 97080 Würzburg, Seminarraum 16 (A3 + 2.302)

Österreich

Linz	Andrea Schrattecker, Tel.: 0043/(0)676 4 32 80 30, linz@hypophyse-nebennieren.at, www.hypophyse-nebennieren.at
	Unsere Termine/Treffen der RG Linz sind einsehbar unter: www.hypophyse-nebennieren.at/regionalgruppe_linz.html Ort: Gesundheitspark Ordensklinikum Linz, Herrenstraße 54, 4020 Linz, Seminarraum 1. Stock Website der österreichischen Regionalgruppen: www.hypophyse-nebennieren.at
Wien/ Abtei Marienkron	Henrike Hesse, Tel.: 0043/(0)665 65 23 27 01, h.hesse@glandula-regional.de Ottilie Bauer, Tel.: 0043/(0)676 708 2002, o.bauer@glandula-regional.de Sr. Mirjam Dinkelbach, Tel.: 0043/(0)2173-8 03 63
	Die Termine werden noch bekannt gegeben. Ort: Missindorfstraße 10, 1140 Wien Tagungsraum im 3. Stock (Aufzug vorhanden, bei "Küche" klingeln) Anmeldung erforderlich per SMS oder Whatsapp: Tel-Nr.: 0043-(0)676 708 2002



Diagnose-spezifische Gruppen

Conn-Selbsthilfegruppe, München	Christian Schneider, Tel.: 0171/7 70 26 12, c.schneider@glandula-regional.de
	22. Jan. 2026, 19. März 2026, 21. Mai 2026, 23. Juli 2026, 24. Sept 2026, 26. Nov. 2026 und zusätzlich 17. Dez. 2026 Geplante Termine für unsere hybriden Treffen (vor-Ort und nach Anmeldung auch gerne virtuell). Uhrzeit: üblicherweise Donnerstag jeweils von 18:30–20:00 Uhr im Treffpunkt: Im „Kleinen Hörsaal“ oder im Seminarraum 8 in der Ziemssenstraße 5, 80336 München, U-Bahnhof Sendlinger Tor Platz Virtuelle Teilnahme über ZOOM möglich. Bitte melden Sie sich rechtzeitig an, damit wir auch gerne eine Testverbindung ausprobieren können! Nähere Informationen erhalten Sie bei Christian Schneider.
Conn-Selbsthilfegruppe, Köln/Düsseldorf	Guido Schramm, Tel.: 0160/1 67 42 0, g.schramm@glandula-regional.de www.conn-selbsthilfegruppe.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben. Veranstaltungsort: Krankenhaus Mechernich (Konferenzraum an der Pforte), Sankt Elisabeth Straße 2-6, 53894 Mechernich
MEN 1	Petra Brüggmann, Tel.: 05031/97 16 52, p.brueggmann@glandula-regional.de Helga Schmelzer, Tel.: 09134/9 81 98 37, h.schmelzer@glandula-regional.de
	Die Termine werden noch bekannt gegeben.

Verbände, in denen das Netzwerk Mitglied ist

Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e.V.
c/o DRK-Kliniken Berlin I 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 pädiatrische und adoleszente Endokrinologie und Diabetologie (DGPAED) e.V.,
Chausseestraße 128/129, 10115 Berlin

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

Schweiz: AGS-Eltern- und Patienteninitiative Schweiz
Michele Kalberer, Vogelacherstrasse 14a, CH-8166 Niederweningen, Tel.: 0041/(0)76 447 78 91
info@ags-schweiz.ch; www.ags-initiative.ch

Österreich: Netzwerk AGS Österreich
info@ags-oesterreich.at, www.ags-oesterreich.at

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

Niederlande: Nederlandse Hypofyse Stichting
Johan de Graaf, Postbus 1014, NL-3860BA Nijkerk
info@hypofyse.nl, www.hypofyse.nl

Schweden: Stödföreningen Hypophysis
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

Diagnosespezifische/diagnose-ähnliche Vereine und Gruppen

Die Schmetterlinge e.V. Schilddrüsenbundesverband
Kirsten Wosniack, Zur Wöllenk, 45239 Essen
www.sd-bv.de

AGS-Eltern- und Patienteninitiative e.V.
Doris Scharff, Peerkoppel 5, 24232 Schönkirchen,
Tel.: 04348/91 07 56
geschaeftsstelle@ags-initiative.de, 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

NeWi Selbsthilfegruppe Nebenwirkung Nebennierenrinden-
Insuffizienz
Solveig Schnaudt
info@shg-newi.de, www.shg-newi.de

Neue Regionalgruppe Trier

Das Netzwerk hat nun auch eine Regionalgruppe in Trier, das als älteste Stadt Deutschlands gilt. Wir wünschen der Leiterin, Frau Shola Reese, viel Erfolg!

Die Kontaktdaten finden Sie in unserer Regionalgruppen-Übersicht auf S. 7. Den Termin für das erste Treffen werden wir baldmöglichst bekannt geben.

Regionalgruppe Hannover wieder aktiv

Die längere Zeit inaktive Regionalgruppe Hannover wird nun wieder mit Patiententreffen starten.

Dr. med. Michael Dölle hat sich freundlicherweise bereit erklärt, seine Praxisräume für Veranstaltungen zur Verfügung zu stellen. Die Leitung hat Petra Brüggemann, die auch die diagnosespezifische MEN-1-Gruppe leitet, übernommen. Wir wünschen ihr viel Erfolg!

Das erste Treffen findet am 7. Februar um 14.00 Uhr statt. Die Kontaktdaten und die Praxisadresse finden Sie in unserer Regionalgruppen-Übersicht, siehe S. 6.



Petra Brüggemann

Offener Brief an Fachgesellschaften

Vier Betroffenen- und Angehörigen-Initiativen, darunter das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen, haben im Juli dieses Jahres gemeinsam einen offenen Brief an drei bedeutende Fachgesellschaften geschickt. Ziel ist es, die Sensibilität für Betroffene mit Cortisolmangel und insbesondere die Hilfe in Notfallsituationen zu verbessern.

Im Anschluss lesen Sie das vollständige Schreiben.

Initiativenübergreifende Arbeitsgruppe

An:

Deutsche Gesellschaft für pädiatrische und adoleszente Endokrinologie und Diabetologie (DGPAED) e.V.

Präsident Dr. Dirk Schnabel

Chauseestraße 128/129
10115 Berlin

Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie e.V.

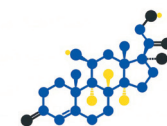
Präsident Prof. Dr. Jan P. Tuckermann

Hopfengarten 19
90518 Altdorf

Deutsche Gesellschaft Interdisziplinäre Notfall- & Akutmedizin DGINA e.V.
Leiter BOARD „Präklinische Notfallmedizin“

Dr. Thomas Plappert

Hohenzollerndamm 152
14199 Berlin



S Eltern- und Patienteninitiative e.V.



Kraniopharyngeom - Gruppe
Die Selbsthilfegruppe von Betroffenen für Betroffene



Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e.V.



Stellvertretend für die Arbeitsgruppe

Fabian Engel
Eintrachtstr. 72- 78
50668 Köln

Sehr geehrte Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische und adoleszente Endokrinologie und Diabetologie e.V.,

Sehr geehrte Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie e.V.,

Sehr geehrte Mitglieder der Deutschen Gesellschaft Interdisziplinäre Notfall- und Akutmedizin e.V.,

Vigilanzminderung, Hypotonie, diffuser Bauchschmerz und einen vorliegenden Notfallausweis über einen Hypocortisolismus (z. B. einer Nebennierenrindeninsuffizienz, NNRI) veranlassen Sie zu sofortigen Maßnahmen mit Cortisol zur Abwendung einer lebensbedrohlichen Situation? Dann befinden Sie sich mit uns auf einer Wellenlänge!

Leider sind unsere Erfahrungen als Betroffene oft andere! Viele Mediziner*innen denken leider nicht oder zu spät an eine Addison-Krise oder schätzen die Situation am Notfallort falsch ein oder die Glaubwürdigkeit der Betroffenen oder Angehörigen.

Wir, eine Arbeitsgruppe aus den vier oben aufgeführten Betroffenen- und Angehörigen-Initiativen, haben es uns zur Aufgabe gemacht, für unsere Erkrankung mehr zu sensibilisieren und den Mut zur Behandlung im Notfall unter medizinischem Fachpersonal zu steigern, im klinischen und vor allem im präklinischen Setting! Was uns eint, die körpereigene Cortisolsynthese ist gestört, deshalb können alle Betroffenen aus diesen Initiativen potenziell in eine Addison-Krise verfallen.

Trotz stetiger Entwicklung in der Gesundheitsversorgung haben wir den Eindruck, dass die Notfallversorgung von uns Betroffenen seit Jahren auf dem gleichen, verbesserungswürdigen Level stehen geblieben ist. Regelmäßig wird uns von Mitgliedern im Gespräch gespiegelt, dass eine zwingend notwendige und lebensrettende Cortisolgabe (z. B. intravenös) oft verzögert verabreicht oder präklinisch (durch ärztliches Personal) gar nicht gegeben wird. Auch das innerklinische Management mit unserer Erkrankung/Notfallbild weist oft Lücken und Unsicherheiten beim Fachpersonal auf.

Diese Erfahrungen werden durch eine Studie aus Würzburg objektiviert, darin wurde prospektiv untersucht, wie schnell nach Kontaktaufnahme zu medizinischem Fachpersonal aufgrund einer Addison-Krise die lebensrettende Cortisoldosis zeitnah verabreicht worden ist. Die Ergebnisse waren ernüchternd und alarmierend, obwohl jeder der Studienteilnehmenden einen Notfallausweis in der Notlage dabei hatte. Fast jede*r Zweite (!) hat erst nach 30min oder später Cortisol verabreicht bekommen, gemessen ab der Vorlage des Notfallausweises (!). (Hahner, et al., 2015)

Zahlen und Fakten

Laut einer Studie aus Würzburg aus dem Jahr 2010 wurden Datensätze von 444 Betroffenen mit Nebennierenrindeninsuffizienz ausgewertet: Insgesamt kamen auf 6092 Patient*innen-Jahre 384 Krisen, daraus ergeben sich 6,3 Krisen pro 100 Patient*innen-Jahre. (Hahner, et al., 2010)

Eine schwedische Studie von 2014 befasste sich mit der Mortalität für Patient*Innen mit einer erblichen Form der primären NNRI, dem AGS, diese bescheinigt AGS Patient*innen eine erhöhte Mortalität durch Krisen. (Falhammar & Frisén, 2014)

Daten aus der Gesundheitsberichterstattung des Bundes zeigen, dass die jährlichen Fallzahlen mit dem ICD-10 Code E27.2 (Addison-Krise) seit 2013 (705 Fälle) bis 2023 (1.608 Fälle) einen Zuwachs von gut 125% ergeben. Der Trend nach oben bleibt stabil! (Krankenhausstatistik - Diagnosedaten der Patienten und Patientinnen in Krankenhäusern, 2025)

Bei diesen Zahlen ist jedoch zu vermuten, dass diese nicht vollständig sind und ein undedektiertes Dunkelfeld existiert. Mitglieder berichten uns von (stationären) Krankenhausaufenthalten aufgrund der Symptomatik einer Addison-Krise, jedoch wurde die Diagnose im Arztbrief nicht erwähnt und auch nicht vergeben. Stattdessen wird lediglich die Ursache der Krise benannt: z. B. Magen-Darm-Infekt, Exsikkose etc.

Wir als Arbeitsgruppe wollen uns dafür stark machen, dass sich kurz- bis mittelfristig etwas bewegt! Wir sind bereit, bei einem solchen Prozess teilzunehmen und mitzuwirken. Gleichzeitig sehen wir Sie als DGPAED, DGE und DGINA die für uns richtigen und kompetenten Ansprechpartner auf fachlicher & ärztlicher Seite für unser Vorhaben an. Unsererseits bestehen diesbezüglich schon Ideen: u.a. könnte man den Algorithmus des DBRD e.V. zum Thema „V.a. drohende Addison-Krise – akute Nebenniereninsuffizienz“ als Grundlage für ein weiteres Vorgehen aufnehmen.

Eines unserer Ziele wäre weiterführend die Etablierung dieser Ergebnisse im „Medikamentenkatalog „heilkundliche Maßnahmen durch Notfallsanitäterinnen und -sanitäter““. Darin sind die Glukokortikoide als Medikamentengruppe erwähnt, die Indikation einer Verabreichung erfasst lediglich die Erkrankungen Asthma, COPD & Allergische Reaktion. (Bundesverband der ärztlichen Leitungen Rettungsdienst Deutschland e.V., 2025) Eine Aufnahme in diesen Expertenkonsens wäre eine fundamentale Überlebensversicherung unsererseits.

Zusammenfassend dürfen wir an dieser Stelle daran erinnern, dass die Addison-Krise ähnlich wie die Hypoglykämie ein absolut lebensbedrohliches Notfallbild darstellt, die durch die Gabe eines sehr verbreiteten Medikaments innerhalb kurzer Zeit abgewendet werden kann. Um dies gewährleisten zu können, muss es einheitliche Prozesse geben, die in Leitlinien verankert werden und durch Lehre und Sensibilisierung in den Arbeitsalltag eingebracht werden.

Hier gilt: *Nur was man kennt, erkennt man; nur was man erkennt, kann man wiederum erfolgreich behandeln!*

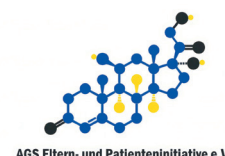
Wir hoffen und wünschen uns als Arbeitsgruppe, dass wir ein gemeinsames Ziel haben, dass über allen Einzelinteressen steht: Verbesserung der Versorgungsqualität des Einzelnen für eine hochwertige und frühzeitige Behandlung, für eine bessere Lebensqualität der Betroffenen und eine möglichst niedrige Komplikationsrate!

Wir freuen uns von Ihnen zu hören und bitten um eine fachkundige Einschätzung unseres Vorhabens und einen Gesprächstermin für einen interdisziplinären Austausch über Perspektiven und Möglichkeiten unserer Idee.

Stellvertretend für die Arbeitsgruppe & die AGS Eltern- und Patienteninitiative e.V.


Fabian Engel, Vorstandsmitglied


Nancy Hoffmann, Vorstandsmitglied



Für das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.


Helga Schmelzer, 1. Vorsitzende


Thomas Bender, 2. Vorsitzender



Für die Kraniopharyngeom-Gruppe (Deutsche Kinderkrebsstiftung der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe)


Claudia Schwehr, Leitungsteam


Norbert Biedermann, Leitungsteam



Für die SHG "Eltern mit Kindern/Jugendlichen mit Hypophyseninsuffizienz"


Lydia Stecker, Gruppenleitung


Dorothe Schwung, Gruppenleitung



Literaturverzeichnis (offener Brief)

Bundesverband der Ärztlichen Leitungen Rettungsdienst Deutschland e.V., P. D. (30. März 2025). <https://www.bv-aelrd.de/course/view.php?id=3>. Von https://www.bv-aelrd.de/pluginfile.php/4759/mod_resource/content/0/Final_BV_AELRD_Pyramidenprozess_I_Katalog_Medikamente_23_08_2024_FH_BK_GS_MZ_DBRD_BK_JB_FH_FB%20%281%29.pdf abgerufen

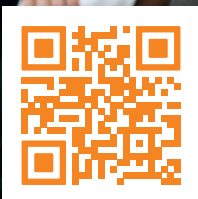
Falhammar, H., & Frisén, L. (Dec. 2014). Increased mortality in patients with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab.*, S. doi: 10.1210/jc.2014-2957. PMID: 25279502. doi:10.1210/jc.2014-2957

Hahner, S., Hemmelmann, N., Quinkler, M., Beuschlein, F., Spinnler, C., & Allolio, B. (2015). Timelines in the management of adrenal crisis - targets, limits and reality. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 497-502. doi:10.1111/cen.12609

Hahner, S., Loeffler, M., Bleicken, B., Drechsler, C., Milanovic, D., Fassnacht, M., . . . Allolio, B. (March 2010). Epidemiology of adrenal crisis in chronic adrenal insufficiency: the need for new prevention strategies. *Eur J Endocrinol*, S. 597-602. doi:10.1530/EJE-09-0884

Krankenhausstatistik - Diagnosedaten der Patienten und Patientinnen in Krankenhäusern, S. B. (28. März 2025). Diagnosedaten der Krankenhäuser ab 2000 (Fälle, Berechnungs- und Belegungstage, durchschnittliche Verweildauer). Gliederungsmerkmale: Jahre, Behandlungsort, Alter, Geschlecht, Verweildauer, ICD10-4-Steller (E27). Von GBE-Bund: https://www.gbe-bund.de/gbe/isgbe.information?p_uid=gast&p_aid=38388883&p_sprache=D&p_thema_id=11761&p_thema_id2=8500&p_thema_id3=&p_thema_id4=8500&kategorie=&aktualitaet=&sortierung=abgerufen

Räume zum Reden.eu



Eine Initiative von Ipsen
**Jetzt QR-Code
scannen und mehr
erfahren**

**Wer täglich für andere da ist,
verdient selbst Unterstützung.**



Erfahrungen und Ratschläge
von Betroffenen, pflegenden
Angehörigen und
Expert*innen



Praktische Informationen und
Hilfestellungen für den Alltag
mit schwerwiegenden,
chronischen Erkrankungen

Die Initiative „**Räume zum Reden**“
verschafft den Herausforderungen
pflegender Angehöriger Gehör.

CRSC-DE-000185

 **IPSEN**

30 Jahre Regionalgruppe Augsburg

Die Regionalgruppe Augsburg feierte am 5. Juli 2025 ihr 30-jähriges Bestehen. Rund 30 Teilnehmerinnen und Teilnehmer kamen zusammen, um dieses besondere Jubiläum zu würdigen. Ihr Dank gilt dem Gesundheitsreferenten der Stadt Augsburg, Herrn Reiner Erben, der in seinen anerkennenden Worten auch Rückhalt für die Anliegen der Augsburger Selbsthilfegruppe zusagte.

Ebenso bedanken sie sich bei den beiden Referenten, Herr Holger Hoffmann vom VDK Augsburg, und der Gynäkologin Frau Dr. Barbara Dieling-Mavridis. Beide bereicherten die Jubiläumsfeier mit hoch informativen Vorträgen und zeigten ihre Wertschätzung, indem sie sich an einem Samstag Zeit für die Gruppe nahmen.

Ein besonderes Highlight war die Teilnahme von Dr. Jochen R. Ittner, dem seit Kurzem im Ruhestand befindlichen Augsburger Endokrinologen. Seine Leidenschaft für die Endokrinologie und seine überdurchschnittliche Fürsorge für endokrinologische Patienten machten ihn weit über sein Rentenalter hinaus zu einer herausragenden Größe der endokrinologischen Diagnostik. Er genießt fortwährend große Anerkennung und Dankbarkeit von seiner ehemaligen Patientenschaft.

Dr. Jochen R. Ittner unterstützte die Augsburger Regionalgruppe über Jahrzehnte hinweg und trug maßgeblich dazu bei, dass die Selbsthilfegruppe in Augsburg heute ist, was sie ist: eine wundervolle Gemeinschaft, ein Anker im oft schwierigen Leben und eine große Hilfe durch gegenseitige Unterstützung.



Reiner Erben, Referent für Nachhaltigkeit, Umwelt, Klima und Gesundheit der Stadt Augsburg



links: Anja Kienberger, Leiterin der Regionalgruppe Augsburg und der „Jungen Regionalgruppe“, rechts: Sabine Reckstadt, stellvertretende Leiterin der „Jungen Regionalgruppe“

Herzlichen Dank auch an Frau Dr. Christina Berr vom Universitätsklinikum Augsburg, dass sie sich ebenfalls in ihrer Freizeit die Zeit nahm am abendlichen Austausch teilzunehmen, um die Gruppe kennenzulernen, und ein offenes Ohr für Fragen hatte.

Die Regionalgruppe bedankt sich herzlich bei den Augsburger Regionalgruppenleiterinnen für ihren unermüdlichen Einsatz in diesem Ehrenamt.

Anja Kienberger

Netzwerk-Preis 2025

Am 4.7. wurde wieder der renommierte Netzwerk-Preis verliehen. Bereits seit 2006 wird er vom Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen für die besten Facharbeiten im Rahmen der Ausbildung Endokrinologie-Assistentin der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE) vergeben. Dr. med. Lisa Kühne-Eversmann, ärztliche Prüferin, merkte bei der Preisverleihung im Schloss Fürstenried an: "Es ist großartig, dass das Netzwerk hier so engagiert ist."

Ausgezeichnet wurden folgende Arbeiten:

1. Preis, dotiert mit 300 Euro:

Kathrin Moser: „Patienteninformationsbroschüre zur Nebennierenvenenkatheter-Untersuchung im Rahmen der weiterführenden Diagnostik eines primären Hyperaldosteronismus“

2. Preis, dotiert mit 200 Euro:

Melanie Czerwanski: „Der Hungerversuch bei Verdacht auf ein Insulinom: Kann ein Informationsflyer für den Patienten die fehlerhafte Durchführung oder den vorzeitigen Abbruch verhindern und somit die Qualität erhöhen?“

3. Preis, dotiert mit 100 Euro:

Janina Benkenstein: „Endokrine Orbitopathie bei Morbus Basedow: Wie kann ein Patienten-Informationsflyer die Aufklärung und Therapieadhärenz unterstützen“



Die Preisträgerinnen Kathrin Moser, Janina Benkenstein, Melanie Czerwanski

Neuer Netzwerk-Vorstand

Das Netzwerk hat einen neuen Vorstand! Gewählt wurde er im Rahmen der Mitgliederversammlung des Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentags am vergangenen Wochenende in der Hauptstadt Berlin, siehe auch S. 16.

Die Vorstandsmitglieder sind Christine Puff (1. Vorsitzende), Dr. Andreas Böhme (2. Vorsitzender), Michael Brunner (Kassenwart), Kerstin Brunner (Schriftführerin) und Thomas Bender (Presse- und Öffentlichkeitsarbeit). Wir gratulieren allen sehr herzlich zur Wahl und wünschen ihnen ganz viel Erfolg bei ihren Aufgaben! Ein Interview mit der neuen 1. Vorsitzenden folgt in der nächsten GLANDULA.

Thomas Bender gehörte als einziger bereits dem bisherigen Vorstand an. Den scheidenden Mitgliedern, der langjährigen Vorsitzenden Helga Schmelzer und Schatzmeister Heinz Claßen, danken wir sehr herzlich für ihr unermüdliches Engagement.



Der neue Vorstand und die Geschäftsstelle - Christian Schulze Kalthoff, Christine Puff, Dr. Andreas Böhme, Thomas Bender, Kerstin Brunner, Michael Brunner und Martina Friedl

Sind Sie Netzwerk-Mitglied und noch keiner Regionalgruppe zugeordnet?

Bestimmt gibt es auch eine Regionalgruppe in Ihrer Nähe.

Wenn Sie auch Interesse am persönlichen Austausch haben, schauen Sie doch einfach mal auf S. 5ff. Sollten Sie eine passende Regionalgruppe gefunden haben, informieren Sie bitte kurz die Geschäftsstelle per E-Mail (netzwerk@glandula-online.de) oder Telefon (0911-9 79 20 09-0, erreichbar Montag bis Donnerstag von 8–12 Uhr). Dann wird Ihre Zuordnung entsprechend vermerkt.

camurus®

Wir verändern die Behandlung für Patient:innen mit Akromegalie*

Camurus ist ein führendes, wissenschaftlich orientiertes Biopharma-Unternehmen aus Schweden. Unser Ziel: das Leben von Menschen mit schweren und chronischen Erkrankungen nachhaltig zu verbessern.

*Die EU-Zulassung für die Behandlung von Akromegalie wurde im Juni 2025 erteilt.



Bestens besuchter Hypophysen- und Nebennierentag in der Hauptstadt

Die Hauptstadt Berlin wurde als Veranstaltungsort für den 29. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag vom 10.–12.10.2025 auserkoren. Dies und das überaus attraktive Programm sorgten für sehr viele Anmeldungen. Satt 200 Besucherinnen und Besucher kamen schließlich.

■ Mitgliederversammlung

Die Mitgliederversammlung am Freitag stand natürlich ganz im Zeichen der Vorstandswahlen. Doch zunächst wurde über das Thema Regionalgruppen diskutiert. Den Leiterinnen und Leitern wurde vom Vorstand herzlich für ihr Engagement gedankt. Die Anstrengungen, aktuell führungslose oder inaktive Regionalgruppen wiederzubeleben, sollen intensiviert werden. Dies hat in den Wochen danach bereits erste Früchte getragen, siehe S. 9.

Die noch amtierende 1. Vorsitzende Helga Schmelzer informierte danach über die Tätigkeiten des Vorstandes seit der letzten Mitgliederversammlung. Sie finden diesen Bericht auch im geschützten Mitgliederbereich unserer Website www.glandula-online.de in der Rubrik „Intern“. Heinz Claßen stellte als noch amtierender Kassenwart den Kassenbericht vor. Die finanzielle Lage des Netzwerks hat sich durch Sparmaßnahmen und die Erhöhung des Mitgliedsbeitrags ganz erheblich verbessert. Die Kassenprüfung durch Andrea Jalowski und Michael Brunner erfolgte ohne Beanstandungen.

Der Vorstand wurde schließlich einstimmig entlastet. Geschäftsstellen-Leiterin Martina Friedl und



■ Mitgliederversammlung

Redakteur Christian Schulze Kalhoff bedankten sich bei den scheidenden Mitgliedern mit kleinen Präsenten.

Es folgten die Vorstandswahlen. Neben Altmitglied Thomas Bender traten Christine Puff, Kerstin Brunner, Michael Brunner und Dr. Andreas Böhme an. In einer kurzen Vorstellungsrunde berichteten die neuen Kandidaten auch von ihren ausgesprochen positiven persönlichen Erfahrungen mit dem Netzwerk.

Das Wahlergebnis fiel folgendermaßen aus: Christine Puff erhielt 85 Stimmen, Dr. Andreas Böhme 84, Kerstin Brunner, Michael Brunner und Thomas Bender jeweils 70. Zur Besetzung der einzelnen Posten lesen Sie bitte S. 14.

■ Fachlicher Teil

Am Samstag startete schließlich der fachliche Part mit einer Begrüßung durch Helga Schmelzer und Prof.



■ Prof. Dr. med. Knut Mai

Dr. med. Knut Mai von der wissenschaftlichen Leitung. Sein Motto: „Die Patienten müssen mehr wissen als ich!“

Der erste Vortrag kam von Prof. Dr. med. Ulf Elbelt, Thema: Hypophysitis, siehe auch S. 19ff. Prof. Mai befasste sich danach mit den „Endokrinen Nebenwirkungen der Immuntherapie“. Das Nebenwirkungsspektrum auf endokrine Organe ist breit und tritt bisweilen erst nach Ende der Therapie auf. Besonders häufig sind



Prof. Dr. med. Ulf Elbelt



Dr. med. Laura Schmidt-Pennington



Dr. med. Tina Kienitz

Hypophysitis sowie Schilddrüsenüber- und -unterfunktion. Die Tumorthherapie stellt inzwischen eine der häufigsten Ursachen der Hypophysitis dar. In der Regel ist allerdings keine Beendigung der Immuntherapie erforderlich. Wichtig sind eine angemessene Behandlung, etwa durch die Ersatztherapie fehlender Hormone, und die Schulung Betroffener.



Dr. med. Linus Haberbosch

„Ihre Stimme zählt: Die Rolle von Patient Reported Outcome Measures (PROMs) in der individualisierten Therapie von Hypophysentumoren“, so das Thema von Dr. med. Linus Haberbosch nach einer Kaffeepause. Ausführlicheres lesen Sie auf S. 22ff. Dr. med. Laura Schmidt-Pennington widmete sich anschließend den „Schilddrüsentumoren“. Durch die Verbesserung und häufigere Anwendung der Ultraschalluntersuchung des Halses hatte die Häufigkeit in den letzten

Jahrzehnten vermeintlich zugenommen, aber die Sterblichkeit ist sogar leicht fallend. Die Behandlung erfolgt individuell, wobei bösartige Tumoren lediglich 1–2 % der Fälle ausmachen. Danach befasste sich Dr. med. Leonie Adam mit der „Schilddrüsenhormontherapie“. Auch hier sind große individuelle Unterschiede gegeben. Ob eine lebenslange Therapie erforderlich ist, hängt von der Grunderkrankung ab. Dosisveränderungen sollten auf keinen Fall ohne Absprache mit dem Arzt vorgenommen werden. Bei nicht optimalem Befinden trotz Therapie sollten mögliche andere Faktoren nicht außer Acht gelassen werden.

Am Nachmittag konnten die Teilnehmerinnen und Teilnehmer aus einer Vielzahl interessanter Workshops wählen: Der erste Block umfasste „Nebennieren-Insuffizienz – wie



Dr. med. Leonie Adam

Hydrocortison anpassen?“ von Dr. med. Tina Kienitz, ein Thema, das auf besonders große Resonanz stieß und über das Sie sich im nächsten Heft detailliert informieren können. Des Weiteren wurde das Krankheitsbild MEN (Multiple Endokrine Neoplasie) umfassend erörtert – mit zunächst „Multiple Endokrine Neoplasie 1 – Chirurgische Aspekte: Wann und wie den primären Hyperparathyreoidismus und wann und wie gastrointestinale NETs operieren?“ von PD Dr. med. Martina Mogl (Weiteres in der nächsten Ausgabe) und „Multiple Endokrine Neoplasie 2 – Diagnostik, Therapie und Familienbetreuung“ von Prof. Dr. med. Holger Willenberg.

Bei Block Nr. 2 sollte eigentlich Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf das Thema mit „Multiple Endokrine Neoplasie 1 – Internistische Aspekte: Neue Empfehlungen bezüglich MEN 1“ fortsetzen. Leider fiel er gesundheitsbedingt kurzfristig aus, Petra Brüggemann, Leiterin der MEN-Gruppe im Netzwerk, sprang ein. In dieser GLANDULA finden Sie auf S. 25ff. einen ausführlichen Artikel zu den neuen Empfehlungen. Die weiteren Angebote des Blocks waren „Endokrinologische Hormondiagnostik und Tests“ von Dr. med. Katharina Lang, mehr dazu in der nächsten Ausgabe, sowie „Therapiekonzepte der Adipositas“ von Dr. med. Nina Meyer.



Dr. med. Katharina Lang



Dr. med. Bettina Böttcher



Dr. med. Lukas Maurer



Dr. med. Christopher Bartel

Der Sonntag begann mit einer Begrüßung durch Christine Puff als neuen 1. Vorstand und Prof. Dr. med. Sven Diederich, wissenschaftlicher Leiter dieses Tages. Dr. med. Bettina Böttcher referierte dann über „Ernährung und Darm-Mikrobiom“. Das Mikrobiom ist die Gesamtheit aller Mikroorganismen (wie Bakterien, Viren und Pilze) und befindet sich beim Menschen hauptsächlich im Darm. Für die Darmgesundheit ist die Ernährung von großer Bedeutung, insbesondere Ballaststoffe sind hier sehr wichtig. Vieles muss noch erforscht werden, doch das Mikrobiom könnte bei der Präventionsmedizin künftig eine große Rolle spielen.

Gravierende Bedeutung hat die Ernährung auch für das folgende Thema: „Innovative Therapiekonzepte bei genetischer Adipositas“ von Prof. Dr. med. Peter Kühnen. Die Zahl der Adipositas-Fälle hat sich in den letzten 30 Jahren verdreifacht. „Es ist von großer Bedeutung genetische Adipositasformen zu erkennen“, merkte Prof. Kühnen an. So scheinen Inkretin-Rezeptor-Agonisten - Medikamente, die die Wirkung des Darmhormons GLP-1 nachahmen – bei Personen mit Varianten im MC4R-Gen wirksam zu sein. Im Anschluss erläuterte Prof. Diederich die „Ersatztherapie mit Sexualhormonen“. Testosteronmangel beim Mann, Hypo-

wie Milchprodukten und grünem Gemüse in größerer Menge vorhanden. Vitamin D scheint für die Osteoporose-Vorsorge eher wenig wirksam zu sein. Von großer Bedeutung sind hingegen körperliche Aktivitäten. Zum Abschluss stellte Dr. med. Christopher Bartel „Die neuen Osteoporose-Leitlinien DVO 2023“ vor. Er betonte: „Zum Altern in (relativer) Gesundheit gehört die Knochengesundheit!“ Nach einem Bruch steigt das Risiko für weitere Brüche um das Fünffache. In den Leitlinien wurden die Risikofaktoren erweitert und klare Therapieschwellen für das 3-Jahres-Bruch-Risiko definiert.



Christine Puff und Prof. Dr. med. Sven Diederich

physen-Insuffizienz und Kinderwunsch, geschlechtsangleichende Maßnahmen sowie Hormontherapie während der Menopause waren hierbei die Kernthemen.

„Calcium, Vitamin D und Knochen“ standen hingegen bei Dr. med. Lukas Maurer im Mittelpunkt. Calcium spielt für die Knochengesundheit eine große Rolle und ist in Nahrungsmitteln

Damit endete eine überaus informative Veranstaltung. Christine Puff bedankte sich herzlich bei allen Referenten und Teilnehmern. Der nächste Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag findet voraussichtlich vom 9.-11.10.2026 in Hannover statt, siehe auch S.4.

Auf einige weitere Themen der Referate und Workshops werden wir auch in den nächsten Ausgaben noch ausführlicher eingehen. Sie finden außerdem viele der Präsentationen im geschützten Mitgliederbereich unserer Website www.glandula-online.de.

Christian Schulze Kalthoff

Diagnose und Behandlung der Hypophysitis

Prof. Dr. med. Ulf Elbelt^{1,2}, Dr. med. Linus Haberbosch^{3,4,5}

■ Primäre und sekundäre Hypophysitis

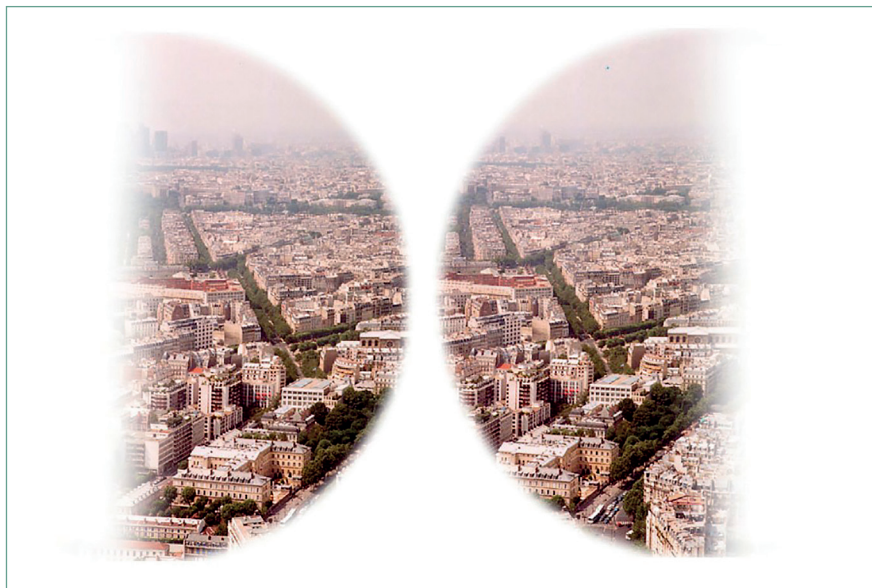
Vor dem Einsatz von Immuntherapien in der Behandlung bösartiger Tumoren waren Hypophysitiden (Entzündungen der Hirnanhangdrüse) sehr seltene Erkrankungen mit einer jährlichen Rate an Neuerkrankungen von ca. 1 pro 9 Millionen Einwohner. Die Einteilung der Hypophysitis richtet sich nach dem anatomischen Ausbreitungsmuster (Adenohypophysitis, Infundibulo-Neurohypophysitis, Panhypophysitis), der feingeweblichen (histopathologischen) Zuordnung (lymphozytär, granulomatös, xanthomatös, IgG 4-assoziiert, nekrotisierend) und der zugrunde liegenden Krankheitsentstehung. Am häufigsten trat bis zur Einführung der Immuntherapien die autoimmunbedingte (sogenannte primäre) Hypophysitis auf. Deutlich seltener traten Entzündungen der Hypophyse im Rahmen weiterer Erkrankungen wie Sarkoidose (Bindegewebe-Erkrankung), Tuberkulose, Gefäßentzündung (Vaskulitis) oder Erkrankungen der Sella-Region auf, in diesem Fall wird die Entzündung der Hirnanhangdrüse als sekundäre Hypophysitis bezeichnet. Die primäre Hypophysitis tritt hauptsächlich bei Frauen im mittleren Erwachsenenalter auf und führt zumeist zu ausgeprägten Kopfschmerzen, die als Leitsymptom gelten. Auch

eine Gewichtszunahme lässt sich bei ca. jedem fünften Betroffenen erfragen. Eine Kompression, also eine Quetschung der oberhalb der Hypophyse liegenden Sehnervenkreuzung (Chiasma opticum) kann selten zur Einschränkung des Gesichtsfelds mit Tunnelblick (bitemporale Hemianopsie) führen. Lähmungserscheinungen der an der Augenbewegung beteiligten Hirnnerven können ebenfalls sehr selten auftreten. Ein Zusammenhang des Auftretens einer Hypophysitis bei Frauen mit Schwangerschaft und Entbindung wurde berichtet. Ebenso scheinen weitere Autoimmunerkrankungen (insbesondere die Autoimmunthyreoiditis vom Typ Hashimoto) bei an Hypo-



Prof. Dr. med. Ulf Elbelt

physitis erkrankten Menschen häufiger aufzutreten. Als wegweisend in der Bildgebung der Hypophyse gelten insbesondere der Nachweis eines verdickten Hypophysenstiels, eine supraselläre (oberhalb der Sella turica, des Hypophysensitzes



Bitemporale Hemianopsie (Chiasma-Syndrom)

Quelle: Wikipedia

¹ Medizinische Klinik B, Universitätsklinikum Ruppiner-Brandenburg, Medizinische Hochschule Brandenburg, Neuruppin, Deutschland

² MVZ Endokrinologikum Berlin, Berlin, Deutschland

³ Charité – Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin, Humboldt-Universität zu Berlin, and Berlin Institute of Health; Department of Endocrinology and Metabolism; European Reference Network on Rare Endocrine Diseases (ENDO-ERN), Berlin, Germany

⁴ Cambridge Endocrine Molecular Imaging Group, Institute of Metabolic Science, University of Cambridge, National Institute for Health Research Cambridge Biomedical Research Centre, Addenbrooke's Hospital, Cambridge, UK

⁵ Pituitary Tumor Center of Excellence at Charité – Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin, Humboldt-Universität zu Berlin, and Berlin Institute of Health, Berlin, Germany

Endokrine Störungen		
	Hypophysitis (n = 76)	Hypophysen-Adenom (n = 65)
präoperative (vor OP) hormonelle Insuffizienz:		
somatotrop/Wachstum	37 %	37 %
gonadotrop/Geschlechtsorgane	62 %	62 %
thyreotrop/Schilddrüse	48 %	53 %
corticotrop/Nebenniere	47 %	27 %
Diabetes insipidus centralis	54 %	erst postoperativ (nach OP) (12 %)

Honegger et al., JCEM 2015; Kringe, Dissertation 2013

liegende), symmetrische und zeltförmige Hypophysenvergrößerung sowie eine ausgeprägte Signalverstärkung nach Kontrastmitteldgabe im MRT. Auch das Muster der hormonellen Defizite ist differentialdiagnostisch richtungsweisend. So kommt es bei meist erhaltener Funktionsfähigkeit der Wachstumshormon-Regulation (somatotrope Achse) in 62 % der Fälle zu einer Funktionseinschränkung der Geschlechtshormon-Regulation (gonadotrope Achse) und in 48 bzw. 47 % zu einem Funktionsverlust der Regulation von Schilddrüsenhormon (thyreotrope Achse) und einer sekundären Nebenniereninsuffizienz (cortikotrope Insuffizienz). Insbesondere das Auftreten eines durch Harnflut, Elektrolytveränderungen im Blut und starkem Durstgefühl gekennzeichneten Vasopressinmangels bzw. Diabetes insipidus centralis bei 54 % der betroffenen Patienten grenzt zum Vorliegen eines Makroadenoms, das heißt eines großen Tumors der Hypophyse ab, das vor einer OP nur sehr selten zum Auftreten eines Vasopressinmangels/Diabetes insipidus centralis führt. Die Therapie zielt auf eine Kontrolle der lokalen Kompressionssymptome der Sehnervenkreuzung oder der Hirnnerven, eine Behandlung der ausgeprägten Kopfschmerzen, einen medikamentösen Ersatz bei hormonellen Mangelzuständen sowie eine spezifische

Therapie der zu Grunde liegenden Erkrankung bei sekundärer Hypophysitis ab. Therapeutisch führt die hochdosierte Gabe von Glukokortikoiden (z. B. Prednisolon) zu einer guten Kontrolle der Kopfschmerzen. Die Therapie ist jedoch mit dem häufigen Auftreten unerwünschter Wirkungen (63 %) und einem Wiederauftreten der Erkrankung (Rezidiv) in 38 % der Fälle nach Absetzen der Therapie behaftet. Die operative Therapie der primären Hypophysitis zeigt ebenfalls eine günstige Wirkung auf die Kopfschmerzen, führt jedoch in 24 % zu zusätzlichen nach der Operation auftretenden hormonellen Funktionseinschränkungen und ist ebenfalls durch eine Rezidivrate (Rate an Wiederauftreten der Erkrankung) von 25 % gekennzeichnet. Daher ist ein beobachtendes Vorgehen mit Ersatz (Substitution) der hormonellen Defizite bei fehlender lokaler Kompressionssymptomatik und kontrollierbaren Kopfschmerzen angezeigt.

Bei Vorliegen hormoneller Defizite muss zunächst der Mangel an Cortisol (sekundäre Nebenniereninsuffizienz) ausgeglichen werden. Je nach Ausprägung der Beschwerden ist häufig zunächst eine intravenöse Gabe von Hydrocortison erforderlich. Nach klinischer Besserung kann dann auf eine Tabletten-therapie umgestellt werden. Erst in

einem weiteren Schritt sollten – falls erforderlich – die übrigen hormonellen Defizite (durch Gabe von L-Thyroxin, Testosteron oder Östrogen, gegebenenfalls in Kombination mit einem Gestagen, Wachstumshormon) ersetzt werden. Bei Vorliegen eines Vasopressinmangels/Diabetes insipidus centralis wird unter engmaschiger Überwachung von Elektrolyten und der Osmolalität im Blut (Konzentration gelöster Teilchen im Blutplasma) eine Therapie mit Desmopressin (synthetisches Derivat des körpereigenen Hormons Vasopressin) eingeleitet.

■ Immuncheckpoint-Inhibitor-vermittelte Hypophysitis

Seit ca. 10 Jahren haben Immuncheckpoint-Inhibitoren ihren festen Platz in der medikamentösen Therapie zahlreicher bösartiger Tumoren. Diese Medikamente haben die Prognose vieler Tumorerkrankungen deutlich verbessert. Sie greifen in Signalwege ein, die der Regulation der Abwehr von Tumorzellen dienen. Ihr Einsatz kann jedoch zum Auftreten von immunvermittelten Nebenwirkungen führen. Unter diesen zeigt die Hypophysitis viele unterschiedliche Symptome und ist durch das alleinige Erheben der Krankengeschichte schwierig von den begleitenden Symptomen einer Tumorerkrankung abzugrenzen.

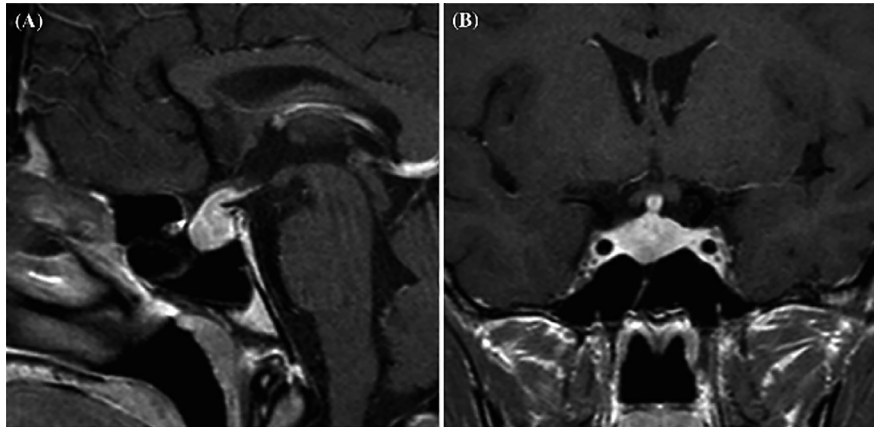
Je nach Präparat kommt es in 0,1 bis 3,2 % zum Auftreten einer Hypophysitis. Für bestimmte Tumorerkrankungen werden unterschiedliche Immuncheckpoint-Inhibitoren in Kombination verabreicht, in diesem Fall steigt die Häufigkeit des Auftretens einer Hypophysitis auf über 6 % an. Hierbei ist jedoch zu beachten, dass insbesondere in den ersten Studien die Häufigkeit des Auftretens einer Immuncheckpoint-Inhibitor-vermittelten Hypophysitis mit hoher Wahrscheinlichkeit

unterschätzt wurde. Ein verbessertes Ansprechen dieser Tumorthérapien bei behandelten Patientinnen und Patienten, die unerwünschte Arzneimittelwirkungen erfahren, wird vermutet.

Die durch Immuncheckpoint-Inhibitoren ausgelöste Hypophysitis zeigt in Abhängigkeit des verwendeten Medikaments im Vergleich zur primären Hypophysitis Unterschiede bezüglich der klinischen Beschwerden, den Veränderungen in der Bildgebung der Hypophyse und vor allem bezüglich des Auftretens hormoneller Ausfallserscheinungen. Insbesondere treten Kopfschmerzen und ein Vasopressinmangel/Diabetes insipidus centralis seltener auf. Auch radiologische Veränderungen kommen je nach verwendetem Medikament seltener vor, sodass der fehlende Nachweis einer Veränderung der Hypophyse im MRT das Vorliegen einer Immuncheckpoint-Inhibitor-vermittelten Hypophysitis nicht ausschließt. Da die medikamentös herbeigeführte Hypophysitis teils nur diskrete Veränderungen im MRT zeigt, wird die Durchführung eines MRT der Hypophyse zu Therapiebeginn angeraten, um bei klinischer Diagnose einer Hypophysitis eine vergleichende Bildgebung im Verlauf zu ermöglichen.

Klinische Hinweise auf das Vorliegen dieser Erkrankung bei mit Immuncheckpoint-Inhibitoren behandelten Patientinnen und Patienten sind Müdigkeit und Abgeschlagenheit gefolgt von Übelkeit und Appetitverlust. Über die Hälfte der Betroffenen wiesen eine erniedrigte Natriumkonzentration im Blut auf (Hyponatriämie), welche auf eine sekundäre Nebenniereninsuffizienz – als häufigsten Hormonausfall – hinweist.

Bei der klinischen Betreuung ist einerseits die Entscheidung



Radiologische Zeichen der Hypophysitis: Verdickter Hypophysenstiel
Caranci et al., *Neuroradiology* 2020

wichtig, ob eine hochdosierte Glukokortikoidtherapie oder ein Hormonersatz mit Hydrocortison erfolgen sollte, und andererseits, ob ein dauerhaftes Absetzen der Immuncheckpoint-Inhibitoren notwendig ist.

Die aktuellen Empfehlungen zum Management der Immuncheckpoint-Inhibitor-induzierten Hypophysitis raten bei Vorliegen einer sekundären Nebenniereninsuffizienz zum Hormonersatz mit Hydrocortison, wobei die Dosierung gemäß des klinischen Bedarfs erfolgen soll. Die hochdosierte Glukokortikoidtherapie wird nur zur Behandlung von ausgeprägten Kopfschmerzen und Kompressions-symptomen empfohlen. Eine Fortführung der Immuntherapie sollte bei Ansprechen der Tumorerkrankung auf diese Therapie nach Stabilisierung des Befindens erfolgen.

■ Ausblick

Zurzeit findet eine von den Autoren initiierte bundesweite Erhebung (R-SHINE) in Behandlungszentren im Namen der Arbeitsgemeinschaft Hypophyse und Hypophysentumore und der Sektion Neuroendokrinologie der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE) statt. Ziel dieser Befragung ist es, ein besseres Verständnis für die ver-

änderte Häufigkeit des Auftretens von Hypophysitiden, die häufigsten Ursachen, die unterschiedlichen Beschwerdebilder je nach Ursache der Hypophysitis und das aktuelle therapeutische Vorgehen zu erlangen. Diese Studie soll helfen, die Diagnosestellung und Behandlung der unterschiedlichen Hypophysitisformen zukünftig zu verbessern.

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte vorhanden sind.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. U. Elbelt
Medizinische Klinik B
Universitätsklinikum
Ruppiner-Brandenburg
Medizinische Hochschule
Brandenburg
Fehrbelliner Str. 38
16816 Neuruppin
ulf.elbelt@mhb-fontane.de

Literatur:

Honegger J. et al. Diagnosis of Primary Hypophysitis in Germany. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015 Oct;100(10):3841-9. doi: 10.1210/jc.2015-2152.

Honegger J. et al. Treatment of Primary Hypophysitis in Germany. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015 Sep;100(9):3460-9. doi: 10.1210/jc.2015-2146.

Mai K. et al. The Diagnosis and Management of Endocrine Side Effects of Immune Checkpoint Inhibitors. *Dtsch Arztebl Int.* 2021 Jun 11;118:389-96. doi: 10.3238/arztebl.m2021.0143.

Ihre Stimme zählt: Die Rolle von Patient Reported Outcome Measures (PROMs) in der individualisierten Therapie von Hypophysentumoren

Dr. med. L. Haberbosch^{1,2,3}, Prof. Dr. med. Knut Mai^{1,2,4}

■ Einführung

Traditionell stützen sich Gesundheitssysteme weltweit auf Krankheits- und Sterberaten sowie ärztlich gemessene Ergebnisse wie Laborwerte und Bildgebungsergebnisse, um den Erfolg oder Misserfolg von Behandlungen zu quantifizieren.

Die Behandlung von Patientinnen und Patienten mit Hypophysentumoren ist gerade daher sehr anspruchsvoll. Sie erfordert die Integration verschiedener solcher klinischer Resultate (Laborwerte, oft ohne klar definierte Zielbereiche, Bildgebung und Symptomatik), um Entscheidungen zu Operationen, medikamentösen Behandlungen oder komplexen Hormon-Ersatztherapien zu steuern. Bisher geht in solche Entscheidungen teilweise das Befinden der Patientin oder des Patienten noch sehr individuell und nicht strukturiert ein.

Die Präferenz von Klinikern und teilweise auch von Aufsichtsbehörden für medizinische Messwerte ist verständlich. Sie ermöglichen eine effektive Verfolgung von Veränderungen des Krankheitsstatus – wie Tumorschrumpfung oder normalisierte Laborergebnisse – auf meist objektive, quantifizierbare, also eindeutig messbare Weise. Allerdings

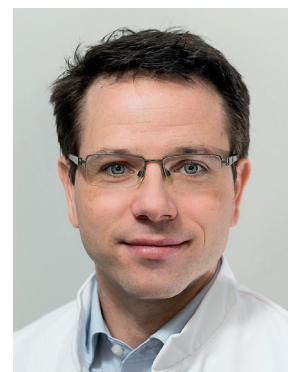
versäumen diese Messwerte es oft, die Feinheiten des Lebens mit einer Erkrankung zu erfassen. So können sich beispielsweise Menschen mit gut eingestellten chronischen Erkrankungen selbst als „gesund“ betrachten oder eine medizinische Maßnahme als erfolgreich ansehen, selbst wenn die Bildgebungs- oder Laborergebnisse weiterhin auffällig sind. Umgekehrt können Patienten mit einer scheinbar gut kontrollierten Krankheitsaktivität aufgrund von Medikamentennebenwirkungen, die teilweise bei routinemäßigen klinischen Bewertungen nicht ohne Weiteres erfasst werden, einen erheblichen Rückgang ihrer Lebensqualität erfahren.

■ Die Bedeutung von PROMs

Bereits 1948 hat die Weltgesundheitsorganisation diese Herausforderung in ihrer Definition von Gesundheit als einen Zustand „vollständigen körperlichen, geistigen und sozialen Wohlbefindens und nicht nur der Abwesenheit von Krankheit oder Gebrechen“ erfasst



Dr. med. Linus Haberbosch



Prof. Dr. med. Knut Mai

(1). Diese Definition und ihre ganzheitliche Sichtweise auf Gesundheit waren für ihre Zeit bahnbrechend. Obwohl der hohe Standard, der für „vollständige“ Gesundheit festgelegt worden ist, seitdem kritisiert wurde, bekräftigt sie die Vorstellung, dass Gesundheitsergebnisse das widerspiegeln sollten, was für Erkrankte am wichtigsten ist. Dies kann jedoch nur von den Patienten selbst genau berichtet werden – mittels sogenannter Patient Reported Outcome Measures (PROMs).

Leider zeigen die verfügbaren PROM-Daten, dass sie auch im Fall einer erfolgreichen Behandlung des ursprünglichen Hypophysentumor-Patienten langfristige negative Folgeerscheinungen angeben, unter anderem Defizite in der körperlichen und sozialen Funktions-

¹ Charité – Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin, Humboldt-Universität zu Berlin, and Berlin Institute of Health; Department of Endocrinology and Metabolism; European Reference Network on Rare Endocrine Diseases (ENDO-ERN), 10117 Berlin, Germany.

² Pituitary Tumor Center of Excellence at Charité – Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin, Humboldt-Universität zu Berlin, and Berlin Institute of Health, Charitéplatz 1, 10117 Berlin, Germany

³ Cambridge Endocrine Molecular Imaging Group, Institute of Metabolic Science, University of Cambridge, National Institute for Health Research Cambridge Biomedical Research Centre, Addenbrooke's Hospital, Hills Road, Cambridge, CB2 0QQ, UK

⁴ Department of Human Nutrition, German Institute of Human Nutrition Potsdam-Rehbrücke, Nuthetal, Germany

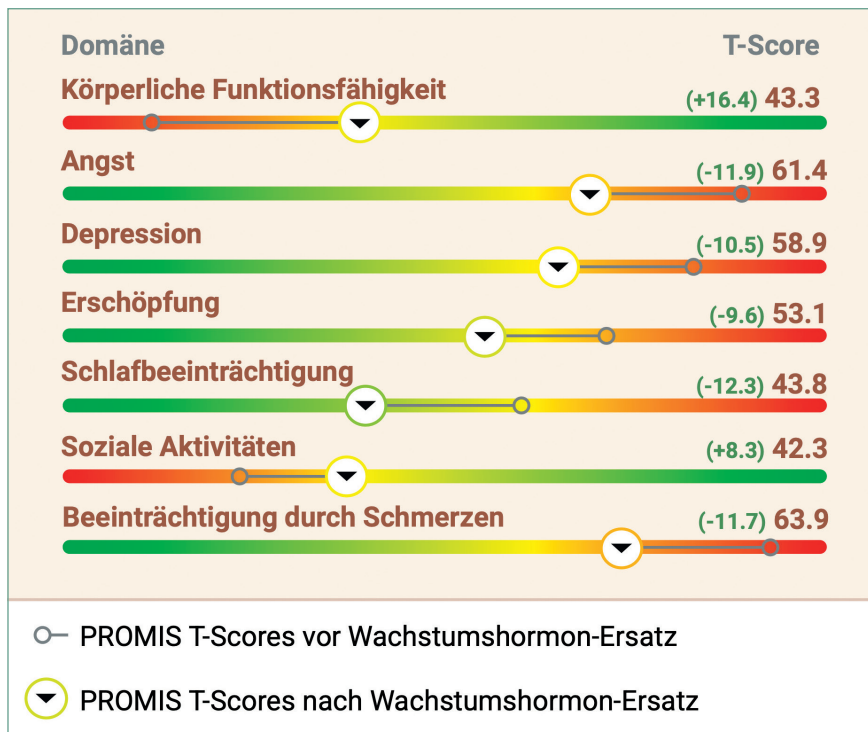


Abb. 1: Beispiel visualisierter PROMs

Diese Grafik zeigt eine intuitive Darstellung von Patient Reported Outcome Measures (PROMs), in diesem Fall aus dem Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS). Im Fall von PROMIS bedeutet ein Wert von 50 den Durchschnitt der Referenzbevölkerung, jeweils zehn Punkte sind eine Standardabweichung. Die Werte eines Patienten mit Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz werden hier vor (grauer Kreis) und nach (weißer Kreis mit Pfeil) Beginn einer Wachstumshormon-Ersatztherapie dargestellt. Es zeigt sich eine deutliche Verbesserung über alle Domänen der Lebensqualität. Die Darstellung wurde zur Veröffentlichung mit Biorender.com optisch angepasst und mit einer Legende versehen.

fähigkeit, emotionale Instabilität, erhöhte Schmerzempfindlichkeit, die die Teilnahme an alltäglichen Aktivitäten und ihre Lebensqualität stark einschränken (2).

PROMs – das heißt von Patientinnen und Patienten berichtete Ergebnisse – können es Ärzten ermöglichen, diese realen Lebensqualitätsveränderungen in ihre klinischen Entscheidungen einzubeziehen. Allerdings stehen PROMs in der klinischen Realität vor mehreren Herausforderungen.

Eine davon ist eine Vielzahl unterschiedlicher Fragebögen (oder Instrumente) für denselben Gesundheitsaspekt, die kaum oder gar nicht vergleichbar sind. Eine Analyse aus dem Jahr 2014 ergab, dass allein für die Bewertung eines einzel-

nen Aspektes der Lebensqualität über 165 Instrumente mit mehr als 1728 Fragen vorlagen (3). Umgekehrt bestehen weiterhin Bedenken hinsichtlich des Umfangs und der Inklusivität bestehender Fragebogen-Instrumente. Es ist nämlich nach wie vor schwierig, PROMs über Populationen mit unterschiedlichen chronischen Erkrankungen und kulturellen Hintergründen hinweg zu messen und zu vergleichen. Schließlich stehen PROMs in einem harten Wettbewerb mit anderen Aspekten der Versorgung in einem zeitlich begrenzten klinischen Umfeld.

Diese Herausforderungen müssen überwunden werden, damit Ärzte noch besser verstehen und angehen können, was für Patienten wirklich wichtig ist.

■ Integration in die klinische Versorgung

Eine kürzlich veröffentlichte internationale Delphi-Konsensuserklärung verschiedener Interessengruppen identifizierte die Auswirkungen von Hypophysen-Operationen auf die langfristige endokrine Funktion und Lebensqualität als oberste Priorität für die Forschung im Bereich der Hypophysen-Erkrankungen (4). Da immer mehr Patienten mit kontrollierten, aber lebenslangen Erkrankungen leben und die medizinische Versorgung immer fortschrittlicher wird, muss die Integration von PROMs in die tägliche klinische Arbeit eine der wichtigsten Aufgaben der modernen Medizin sein.

Es wurden mehrere Ansätze verfolgt, um diese Herausforderungen anzugehen. Während die britische Regierung PROMs erfolgreich als Instrumente zur Qualitätskontrolle auf Systemebene eingeführt hat, haben die Vereinigten Staaten einen Weg eingeschlagen, der sich deutlicher auf die Verbesserung der klinischen Versorgung einzelner Betroffener konzentriert. Vor über zwei Jahrzehnten hat das US-amerikanische National Institutes of Health auf den Bedarf an zuverlässigen, standardisierten PROMs reagiert und das Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) entwickelt (3). Dieses System behebt viele der bisherigen Schwächen solcher Patientenbefragungen. Es nutzt zuverlässige wissenschaftliche Methoden, Computertechnik und leicht verständliche Benutzeroberflächen, damit Ärztinnen und Ärzte schnell Rückmeldungen über das Befinden ihrer Patientinnen und Patienten erhalten (siehe Abb.1). Ein besonderer Vorteil ist, dass die Befragung individuell angepasst werden kann: Bei dem sogenannten Computer-adaptiven Testen wählt

ein Computerprogramm nach jeder Antwort automatisch die nächste passende Frage aus. So muss man im Durchschnitt nur etwa fünf Fragen beantworten, obwohl der gesamte Fragenkatalog 72 Punkte umfasst – das spart viel Zeit und macht die Befragung angenehmer.

Dieses Konzept als Beispiel für die Integration von PROMs in die routinemäßige klinische Versorgung, das eine Entscheidungsfindung aus der Perspektive der Patienten ermöglicht und gleichzeitig quantifizierbare, valide, also verlässliche und vergleichbare Messgrößen beibehält, könnte ein Weg sein, um eine ganzheitliche Gesundheit als Ziel zu verfolgen – wie es die Definition der WHO von 1948 nahelegt. Ärzte erhalten durch visualisierte, interpretierbare Ergebnisse ein vollständigeres Bild ihrer Patienten – eines, das Lücken in der Versorgung aufzeigt und

die Patienten identifiziert, die am ehesten von bestimmten Behandlungen profitieren. Durch messbare Veränderungen können Therapien und ihre Wirksamkeit auch abseits von Laborwerten und Bildern gemeinsam bewertet und gegebenenfalls angepasst werden. Damit kämen wir einem Ansatz näher, den man als maßgeschneiderte Medizin bezeichnet – also einer Behandlung, die auf die persönliche Situation jedes Einzelnen eingeht. Dabei werden Therapien nicht nur nach Laborwerten oder Untersuchungen beurteilt, sondern auch nach den Lebensumständen und Wünschen der Patientinnen und Patienten ausgerichtet.

Für die Zukunft der Versorgung von Patienten mit Hypophysen-Tumoren bedeutet der Einsatz von PROMIS einen Wandel, bei dem die Lebenserfahrungen der Betroffenen ebenso viel oder sogar mehr

geschätzt werden könnten als herkömmliche, krankheitsorientierte Messgrößen. Die weitere Einbeziehung von PROMs-Konzepten und gesundheitsbezogener Lebensqualität in die Behandlung sollte eine Denkweise fördern, die aktives Zuhören, Patientenbefähigung, echte gemeinsame Entscheidungsfindung und die Erkenntnis umfasst, dass „Gesundheit“ nicht vollständig durch einen normalisierten Laborwert erfasst werden kann.

*Dr. med. Linus Haberbosch
Prof. Dr. med. Knut Mai
Medizinische Klinik für Endokrinologie und Stoffwechselmedizin
(einschl. Arbeitsbereich Lipidstoffwechsel)
Charité - Universitätsmedizin Berlin
Charitéplatz 1
10117 Berlin*

Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte vorliegen

Literatur:

1. Organization WH. Summary reports on proceedings minutes and final acts of the international health conference held in New York from 19 June to 22 July 1946. New York: WHO. 1948;35.
2. Webb SM, Crespo I, Santos A, Resmini E, Aulinas A, Valassi E. Management of endocrine disease: Quality of life tools for the management of pituitary disease. *European Journal of Endocrinology*. 2017;177(1):R13-R26.
3. Rose M, Björner JB, Gandek B, Bruce B, Fries JF, Ware Jr JE. The PROMIS Physical Function item bank was calibrated to a standardized metric and shown to improve measurement efficiency. *Journal of clinical epidemiology*. 2014;67(5):516-26.
4. Newall N, Valetopoulou A, Khan DZ, Borg A, Bouloux PMG, Bremner F, et al. Identifying research priorities for pituitary adenoma surgery: an international Delphi consensus statement. *Pituitary*. 2025;28(2):36.

Genügt Ihnen die GLANDULA in digitaler Form?

Der Druck und Versand der GLANDULA sind mit enormen Kosten verbunden.

Schon seit längerer Zeit genügt es vielen Menschen, eine Zeitschrift in digitaler Form zu lesen, was auch noch platzsparend ist und Vorteile wie die Suchfunktion im PDF bietet.

Sollten Ihnen auch eine digitale Ausgabe genügen, dann geben Sie uns bitte mit einer kurzen E-Mail an netzwerk@glandula-online.de Bescheid, dass Sie keine gedruckte GLANDULA benötigen.

Sie helfen uns damit, Kosten zu sparen und den Mitgliedsbeitrag lange auf dem derzeitigen Niveau zu halten. Vielen Dank!



Multiple Endokrine Neoplasie 1 – Internistische Aspekte: Neue Empfehlungen bezüglich MEN 1 – Teil 1

Vor Kurzem wurden neue Empfehlungen für die Behandlung von MEN-1-Patientinnen und -Patienten veröffentlicht:

Brandi ML, Pieterman CRC, English KA, Lines KE, Shariq OA, Marini F, Cuny T, Lewis MA, Stratakis CA, Perrier ND, Waguespack SG, Castinetti F, Valk GD, Thakker RV; Delphi Expert Panel. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN 1): recommendations and guidelines for best practice. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2025 Aug;13(8):699-721. doi: 10.1016/S2213-8587(25)00119-6. Epub 2025 Jun 13. Erratum in: *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2025 Sep 18:S2213-8587(25)00293-1. doi: 10.1016/S2213-8587(25)00293-1. PMID: 40523372.

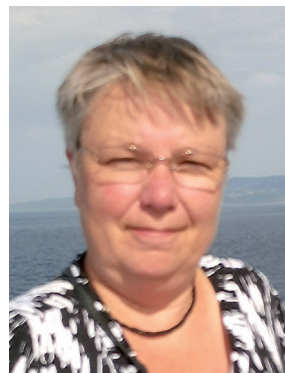
Dieses sehr ausführliche und umfangreiche Dokument haben wir (Petra Brüggmann, Prof. Dr. Ludwig Schaaf) übersetzt und patientengerecht zusammengefasst.

■ Was ist MEN 1?

Bei der multiplen endokrinen Neoplasie Typ 1 (MEN 1) treten Nebenschilddrüsenadenome, duodenopankreatische (auf den Zwölffingerdarm und die Bauchspeicheldrüse bezogene) neuroendokrine Tumoren (pNETs) und Adenome (gutartige Tumoren) des Hypophysen-Vorderlappens gleichzeitig auf. Einige Patienten können darüber hinaus Thymus- und bronchopulmonale (die Bronchien und Lunge betreffende) neuroendokrine Tumoren sowie Nebennierentumoren entwickeln. MEN 1 ist eine autosomal-dominante Erkrankung, was bedeutet, dass Kinder eines betroffenen Elternteils ein 50-%iges Risiko haben, die Genveränderung zu erben. MEN 1 wird durch Mutationen im Tumorsuppressor-Gen MEN 1 (Menin) verursacht. Ursache ist eine Veränderung (Mutation) im sogenannten MEN-1-Gen, das ein Eiweiß namens Menin bildet. Fehlt dieses Eiweiß oder funktioniert es nicht richtig, können sich leichter Tumoren entwickeln. Unbehandelt kann MEN 1 zu schwerwiegenden gesundheitlichen Problemen führen, die jedoch durch regelmäßige Kontrollen und rechtzeitige Behandlungen oft vermieden oder verzögert werden können. Die Identifizierung von Personen mit hohem Risiko für MEN 1 kann durch genetische

Tests bei Patienten und deren Verwandten 1. Grades sowie durch regelmäßige klinische, biochemische und radiologische Screening-Untersuchungen von MEN-1-Mutationsträgern erleichtert werden. Es besteht jedoch kein Konsens über die optimale Bewertung und das Management von MEN 1. Um Empfehlungen auszugeben, wurde eine multidisziplinäre, also fächerübergreifende Gruppe einberufen, die ein wissenschaftliches Verfahren (Delphi-Ansatz) zur Entwicklung von Konsenserklärungen verwendete. Es wurden 55 klinische Empfehlungen entwickelt, um Mediziner, Patienten und Interessengruppen über das MEN-1-Screening (Verlaufsuntersuchung) und Management von MEN 1 bei Erwachsenen, Kindern und Jugendlichen zu informieren.

Das Delphi-Verfahren zielt darauf ab, Kontroversen in den Screening- und Überwachungspraktiken sowie zum Zeitpunkt und Umfang der anfänglichen Nebenschilddrüsen-Entfernung zu klären. Das Delphi-Expertengremium setzte sich aus 81 internationalen Experten aus 22 Ländern zusammen, die sich auf fünf



Petra Brüggmann



Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf

Kontinente verteilen. Das Ergebnis des Delphi-Verfahrens umfasst 55 Konsens-Aussagen, zu denen der Konsensgrad jeweils angegeben wird: Unterschieden werden Empfehlungen (Zustimmung $\geq 80\%$), Vorschläge (Zustimmung 70–79%) und Überlegungen (Zustimmung 51–69%).

1

Im Folgenden stellen wir die Screening-Empfehlungen dar – mit einem Vergleich zur bisherigen Praxis – und erläutern die Empfehlungen zu Nebenschilddrüsen-Operationen.

■ Screening-Empfehlungen

Aufgrund der Komplexität und Seltenheit der Erkrankung sollten Patienten und Familien mit MEN 1 in spezialisierten Zentren von multi-

disziplinären Teams betreut werden, die national und international zusammenarbeiten, um die klinische Versorgung und Forschung zu optimieren.

Ziel des Screenings für MEN-1-assoziierte Tumoren ist die frühzeitige Erkennung dieser Tumoren, um zeitnahe Interventionen zu ermöglichen und die Vermeidung von tumorbedingter Krankheit und Sterblichkeit zu gewährleisten. Die klinische Bestandsaufnahme, welche eine akribische Symptomanalyse sowie die Aufklärung der Patienten und ihrer Familienmitglieder einschließt, stellt einen grundlegenden Aspekt des Screenings bei Patienten mit MEN 1 dar.

Das Screening sollte in der Kindheit beginnen (Tabelle 1) und die klinische Bewertung, einschließlich routinemäßiger Bewertung des Wachstums und Beurteilung des pubertären Status, sind ein wesentlicher Bestandteil dieses Screenings.

Eltern mit MEN 1 sollten eine Erstberatung (mit oder ohne Kind) bei einem pädiatrischen Endokrinologen in Anspruch nehmen, wenn das Kind etwa 5 Jahre alt ist. Symptome der klinischen Formen von MEN 1 (mit spezifischem Schwerpunkt auf Symptomen von Untereuckerung und Abweichungen von typischen Wachstums- und Pubertätsmustern) sollten besprochen werden, und es sollte eine gemeinsame Entscheidungsfindung bezüglich der Screening- und Überwachungspläne erfolgen (bei asymptomatischen Kindern sollte das biochemische Screening aus Serumalbumin-adjustierten Kalziummessungen bestehen, obwohl einige Zentren möglicherweise bevorzugen, ionisiertes Kalzium zu verwenden, in Intervallen von 1–3 Jahren). Darüber hinaus schlagen die Autoren vor, Serumprolaktin und insulinähnlichen Wachstumsfaktor 1 (IGF-1) zu messen, um nach hormonproduzierenden Hypophysenadenomen zu screenen. Es

gibt keinen Konsens über die Notwendigkeit einer Nüchternserum-Gastrinmessung in der Kindheit. Der Beginn des biochemischen Screenings ab einem Alter von 10 Jahren kann in Betracht gezogen werden. Die Autoren empfehlen, bei pankreatischen neuroendokrinen Tumoren ein Screening mittels MRT durchzuführen, beginnend mit einer ersten Untersuchung im Alter von 10–15 Jahren. Es gab keinen Konsens über den Nutzen des Hypophysen-MRT-Screenings bei asymptomatischen Kindern mit unauffälliger Entwicklung.

Erwachsenen wird empfohlen, mindestens einmal pro Jahr eine klinische Beratung in Anspruch zu nehmen und ein biochemisches Screening durchführen zu lassen sowie regelmäßige Bildgebung des Bauchraums, der Hirnanhangdrüse und des Brustraums. Die Screening-Anamnese und die körperliche Untersuchung sollten darauf abzielen, folgende Symptome und

Zusammenfassung: Empfohlene Screening-Untersuchungen: Labor und Radiologie bei asymptomatischen MEN-1-Patienten						
	Alter, um Screening zu beginnen – Laborwerte	Intervall	Empfohlene Laborwerte	Alter zum Beginn – Bildgebung	Intervall	Empfohlene radiologische Bildgebung
Nebenschilddrüse	10 Jahre	jährlich	Calcium (albumin-korrigiertes oder freies)	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend
Hypophysenadenom	10 Jahre	jährlich	Prolactin, IGF-1	15 Jahre	alle 3–5 Jahre	MRT Kopf
Nebennierentumor	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend	10–15 Jahre	alle 2–3 Jahre	MRT Abdomen
Thorakale NET	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend	20–25 Jahre	alle 3–5 Jahre	CT Thorax

Pankreatische neuroendokrine Tumoren (pNET)						
Hormon-inaktiver pNET	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend	10–15 Jahre	alle 2–3 Jahre	MRT Abdomen
Gastrinom	> 18 Jahre	jährlich	Gastrin (nüchtern)	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend
Insulinom	5 Jahre	jährlich	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend	nicht zutreffend

Tabelle 1

Labor und Bildgebung bei asymptomatischen MEN-1-Patienten		
	Bisherige Empfehlung	NEUE Empfehlung
Ambulante Betreuung	alle 6 Monate	alle 12 Monate
Labor	alle 6 Monate	alle 12 Monate
	Ca ⁺⁺ , Parathormon	Ca ⁺⁺ (albumin-korrigiertes Ca oder freies Ca)
	Prolactin, IGF-1	Prolactin, IGF-1
	Glucose, Insulin, Glucagon	
	Gastrin, Chromogranin A, Serotonin	Gastrin
	pankreatisches Peptid	
Bildgebung	MRT/CT Abdomen, jährlich	MRT Abdomen, alle 2–3 Jahre
	MRT Kopf, alle 3 Jahre	MRT Kopf, alle 3–5 Jahre
	CT Thorax, alle 1–2 Jahre	CT Thorax, alle 3–5 Jahre

Tabelle 2

Anzeichen zu erfassen: Hyperkalzämie (erhöhtes Calcium im Blut), Nierensteine, peptische (auf die Verdauung bezogene) Magengeschwüre, Unterzuckerung, Unterfunktion der Hypophyse, Galaktorrhö (Milchfluss) und Amenorrhö (Ausbleiben der Menstruation) bei Frauen, Akromegalie, Hypercortisolismus (Überproduktion des Stresshormons Cortisol) sowie Gesichtsfeldverlust und das Vorhandensein von subkutanen Lipomen (Fettknötchen unter der Haut), Angiofibromen (kleine rötliche Hautknötchen) und Kollagenomen (derbe Hautverdickungen). Empfehlungen für biochemisches Screening umfassen Serumalbumin-korrigiertes Kalzium (zur Erkennung eines Nebenschilddrüsenproblems), Nüchtern-Gastrin, Prolaktin und IGF-1 bei allen Personen, wobei spezifischere endokrine Funktionstests bei Personen durchgeführt werden, die Symptome oder Anzeichen eines klinischen Syndroms aufweisen. Empfehlungen für radiologisches Screening umfassen ein abdominales MRT, das die Bauchspeicheldrüse und die Nebennieren beinhaltet alle 2–3 Jahre sowie ein MRT der Hypophyse alle 3–5

Jahre. Das Screening auf thorakale neuroendokrine Tumoren, einschließlich bronchialer Tumoren, sollte ebenfalls in Betracht gezogen werden.

Die bisherige Praxis wurde damit modifiziert und bezüglich der Bildgebung konkretisiert (Tabelle 2)

2

Nebenschilddrüsen-Entfernung – Behandlung: Zeitpunkt und Art der Erstoperation, Rezidivrisiko und Hypoparathyreoidismus als Komplikation

Der Zeitpunkt der Erstoperation wird nach gemeinsamer Entscheidungsfindung mit dem Patienten, gegebenenfalls den Eltern oder Erziehungsberechtigten, dem (pädiatrischen) Endokrinologen und dem Chirurgen geplant. Bei der Entscheidung werden die Kalziumwerte im Blut, die Symptome und das Wohlbefinden des Patienten berücksichtigt. Ein weiterer Aspekt ist der Zugang zu einem erfahrenen Nebenschilddrüsen-Chirurgen, der mindestens 40–50 Parathy-

reoidektomien (Operationen an den Nebenschilddrüsen) pro Jahr durchführt.

Bei asymptomatischen MEN-1-Patienten ist es oftmals nicht notwendig, bei der Erstdiagnose sofort zu operieren.

Bei der Planung der ersten Operation ist zu berücksichtigen, dass es sich bei der vorliegenden Erkrankung um eine multiglanduläre Erkrankung handelt, von der unterschiedliche Drüsen betroffen sein können. Die Mehrheit der Patienten kann Rückfälle erleiden und daher zu einem späteren Zeitpunkt ihres Lebens zusätzliche Operationen benötigen. Rezidivoperationen sind mit einem höheren Risiko für Komplikationen assoziiert. Die Zielsetzungen des Managements bestehen darin, eine (nahezu) normale Serumkalziumkonzentration möglichst lange aufrechtzuerhalten, unter Einsatz minimaler operativer Maßnahmen, mit dem Ziel, eine Schädigung der Zielorgane zu verhindern oder zu begrenzen, während gleichzeitig eine dauerhafte Unterfunktion der Nebenschilddrüsen vermieden wird.

Daher ist es wichtig, dass die erste Operation so durchgeführt wird, dass spätere Eingriffe im Halsbereich – falls sie nötig werden – sicher möglich bleiben. Um dieses Ziel zu erreichen, empfehlen Fachleute eine subtotale Parathyreoid-ektomie. Das bedeutet, dass drei der vier Nebenschilddrüsen entfernt werden und ein kleiner, funktionsfähiger Teil der vierten Drüse im Körper verbleibt. Gleichzeitig wird eine transzervikale Thymektomie durchgeführt – also eine teilweise Entfernung des Thymusdrüsen-Gewebes über einen Schnitt am Hals –, weil sich dort manchmal zusätzliches (ektopes) Nebenschilddrüsen-gewebe befinden kann.

Diese Operation sollte von einem Chirurgen durchgeführt werden, der auf endokrine Chirurgie spezialisiert ist und Erfahrung mit MEN-1-Patientinnen und -Patienten hat.

Bei dem Eingriff werden beide Halsseiten genau untersucht (bilaterale zervikale Exploration), um alle vier Nebenschilddrüsen sichtbar zu machen. In der Regel entfernt man drei Drüsen vollständig und von der vierten nur einen Teil.

Wenn die vierte Drüse normal aussieht, werden drei Drüsen herausgenommen, während ein markierter, gut durchbluteter Rest der vierten Drüse im Körper verbleibt, damit weiterhin ausreichend Nebenschilddrüsen-Hormon gebildet werden kann.

Bei Patienten mit MEN 1 kann das nach der Operation verbleibende Nebenschilddrüsen-Gewebe zur Krankheitsrückkehr beitragen. Rezidive (Wiederauftreten der Erkrankung) könnten auch durch überzählige Drüsen verursacht werden, die bei etwa 10 % der Patienten mit MEN 1 beobachtet wurden. Zudem könnten Rezidive auftreten, wenn mehrere betroffene Drüsen nicht identifiziert und entfernt werden, was häufig bei Patienten auftritt, bei denen die Diagnose MEN 1 vor der Operation nicht erkannt worden war.

Die Indikationen für eine erneute Operation bei andauerndem oder wiederkehrendem MEN-1-assoziierten primären Hyperparathyreoidismus sind im Allgemeinen die gleichen wie bei der Erstoperation, obwohl es wichtige Vorbehalte gibt. Erneute Halsoperationen sind von Natur aus als komplex zu betrachten. Das Arbeiten in einem vernarbten Gebiet geht mit einem erhöhten Risiko für Komplikationen einher, zu denen beispielsweise ein

fortdauernder Hypoparathyreoidismus und Verletzungen des Stimmbandnervs zählen.

In einigen Zentren wird eine sofortige Autotransplantation (Wiedereinpflanzung von Nebenschilddrüsen-Gewebe an eine andere Körperstelle, z. B. in den Unterarm) durchgeführt, wenn nach der Operation eine Unsicherheit über die Funktionsfähigkeit des verbliebenen Nebenschilddrüsen-Gewebes besteht. Eine totale Entfernung aller Nebenschilddrüsen als Erstoperation mit Autotransplantation, die in früheren Richtlinien als chirurgische Option beschrieben wurde, wird jedoch aufgrund der damit verbundenen hohen Risiken eines länger andauernden Hypoparathyreoidismus nicht mehr empfohlen.

Der Wirkstoff Cinacalcet findet Anwendung zur Verringerung oder Normalisierung der Serumcalcium- und PTH-Konzentrationen bei Patienten, die keine Kandidaten für erneute chirurgische Interventionen sind oder sich in Wartestellung für eine Operation befinden.

Die langfristigen Auswirkungen der Cinacalcet-Behandlung auf die Knochendichte, die Hyperkalziurie (erhöhte Kalziumausscheidung im Urin) und die Prävention von Nierensteinen bei Patienten mit MEN 1 sind jedoch nicht bekannt.

Die Häufigkeit von langfristigem Hypoparathyreoidismus (anhaltender Mangel an Nebenschilddrüsenhormon, das Bestehen über 12 Monate nach der Operation wegen MEN 1-assoziiertem primären Hyperparathyreoidismus) variiert zwischen 6 % und 30 % und hängt vom durchgeführten Verfahren und der Nachbeobachtungsdauer ab. Die Behandlung des Hypoparathyreoidismus bei MEN 1 umfasst die Gabe von Calcium und einem aktiven Vitamin-D-Analogon.

Das Ziel dieser Behandlung besteht darin, das Serumkalzium auf die untere Hälfte des normalen Referenzbereichs oder knapp unterhalb des normalen Referenzbereichs anzuheben und damit eine symptomatische Hypokalzämie (Kalziummangel mit Beschwerden wie Muskelkrämpfen oder Kribbeln) zu lindern. Gleichzeitig wird auf eine Hyperkalziurie (übermäßige Kalziumausscheidung im Urin) geachtet. Die Indikation einer PTH-Ersatztherapie (Behandlung mit synthetischem Parathormon, z. B. Palopegteriparatid) kann auch bei Patienten in Betracht gezogen werden, deren Hypoparathyreoidismus mit konventioneller Therapie unzureichend kontrolliert wird. Bei Patienten mit MEN 1 wurde auch eine erneute Normalisierung der Werte des Calciums im Serum beobachtet, die durch die Bildung von Nebenschilddrüsenhormon aus einer verbleibenden Nebenschilddrüse oder einem Restgewebe nach einem Zeitraum von 6 Monaten bis mehreren Jahren bedingt ist.

Den zweiten Teil des Beitrags lesen Sie in der nächsten Ausgabe.

Petra Brüggemann
Leiterin der Selbsthilfegruppe
für Patienten mit MEN 1
Tel.: 05031/97 16 52
p.brueggemann@glandula-regional.de

Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf
Max-Planck-Institut
Kraepelinstr. 10
80804 München

Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte vorliegen.

Chirurgie bei multiplen endokrinen Neoplasien (MEN)

Die chirurgische Behandlung

MEN Typ I

MEN Typ I betrifft typischerweise drei Hauptdrüsen: Die Nebenschilddrüse, die Hypophyse und die Bauchspeicheldrüse und/oder den Zwölffingerdarm. Fast die Hälfte der Patientinnen und Patienten entwickeln im Laufe des Lebens Tumore in allen drei Drüsen.

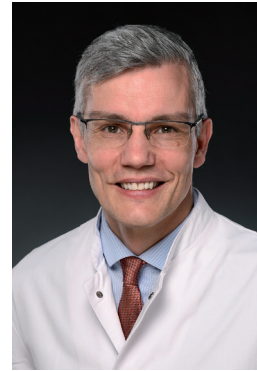
Die Symptome bei MEN-1-Patienten hängen davon ab, wo der Tumor liegt und ob dieser Hormone produziert. Nebenschilddrüse: primärer Hyperparathyreoidismus (pHPT); Hypophysenadenome: Prolaktinome, GH produzierende Tumore: Akromegalie, ACTH produzierende Tumoren: Cushing, hormoninaktive Tumore; Bauchspeicheldrüse/Duodenum: Insulinom, Glukagonom, Gastrinom, VIPom.

■ Primärer Hyperparathyreoidismus (häufig eine Nebenschilddrüsenhyperplasie)

Die meisten Menschen haben 4 Nebenschilddrüsen, je 2 pro Halsseite. Diese nur wenige Millimeter großen, endokrinen Drüsen liegen in enger anatomischer Nähe zur Schilddrüse. Typischerweise befinden sich die oberen an der Hinterfläche des oberen Schilddrüsendrittels, die unteren auf Höhe des unteren Schilddrüsenpols. Atypische oder sogenannte ektope Lagen der Nebenschilddrüsen (im Thymus, an den großen Gefäßen im Brustkorb, der Halsgefäße oder vor der Wirbelsäule) erklären sich durch die embryologische Entwicklung. Nebenschilddrüsen bilden

Parathormon, welches das extrazelluläre (außerhalb der Zellen befindliches) Kalzium und Phosphat reguliert. Ein Abfall des Serumkalziums führt zu einer vermehrten Parathormonbildung, ein Anstieg des Serumkalziums vermindert die Parathormonproduktion (= negative Rückkopplung). Beim primären Hyperparathyreoidismus kommt es zu einer gesteigerten Kalziumausscheidung in der Niere. Die Folgen sind Osteoporose mit erhöhter Neigung zu Knochenbrüchen, Nierensteinbildung, Nephrokalzinose (Ablagerung von Kalzium-Salzen im Nierengewebe), Einschränkung der Nierenfunktion, Magen-/Zwölffingerdarmgeschwüren (klassische Trias „Stein, Bein, Magenpein“), Muskelschwäche, Herzrhythmusstörungen, Konzentrationsstörungen, Müdigkeit und Depression.

Etwa 95 % der Patienten mit MEN 1 entwickeln **Nebenschilddrüsenhyperplasien oder Adenome**, was zu einer Hyperkalzä-



Prof. Dr. Roland Ladurner

mie (erhöhte Kalziumspiegel im Blut) führt (Abb. 1 und 2). Unter Hyperplasien versteht man Gewebewucherungen, unter Adenome Geschwulste. Dies ist auch das erste Anzeichen der Erkrankung und kann durch bereits genannte Symptome wie Nierensteine, Knochenschmerzen, Müdigkeit und gastrointestinale, also den Magen-Darm-Bereich betreffende Beschwerden auffallen. Viele der Patienten sind aber lange Zeit ohne Symptome oder Beschwerden und fallen lediglich durch eine

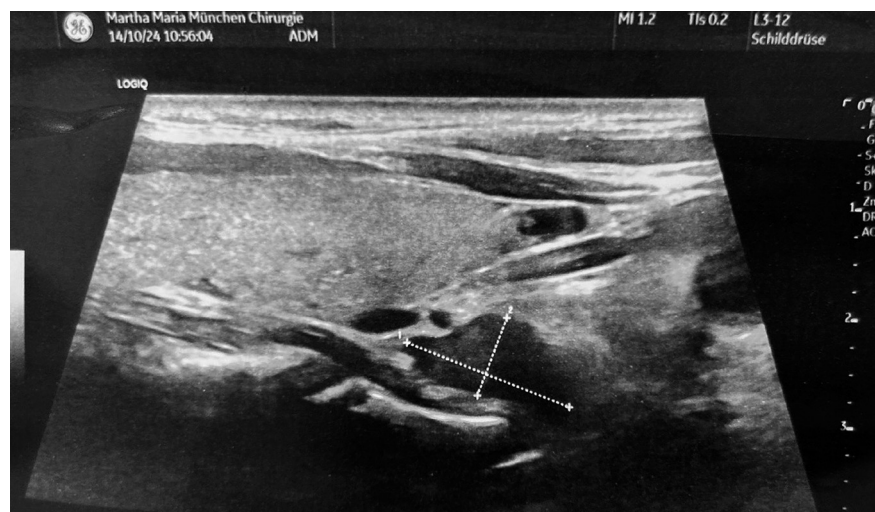


Abb. 1: Ultraschallbild eines rechts kranialen Nebenschilddrüsenadenoms



Abb. 2: Bild des rechts kranialen Nebenschilddrüsenadenoms nach Entfernung

Erhöhung des Serumkalziumwertes auf. Die Diagnose basiert auf den typischen Laborkonstellationen. Das mediane (mittlere) Alter bei der Erstdiagnose eines mit MEN 1 verbundenen primären Hyperparathyreoidismus (pHPT) beträgt 20 bis 30 Jahre. Im Unterschied dazu ist der sporadische, das heißt unvermittelt auftretende primäre Hyperparathyreoidismus häufiger als die vererbte Form, der Altersgipfel ist im 6. Lebensjahrzehnt und in 90 % ist nur eine Nebenschilddrüse (singuläres Adenom) ursächlich für die Nebenschilddrüsenüberfunktion.

Nachdem bei Patienten mit einem MEN-1- und MEN-4-Syndrom meist eine Hyperplasie aller 4 Nebenschilddrüsen vorliegt und das singuläre Adenom sehr selten ist, ist die Standardoperation eines primären Hyperparathyreoidismus bei MEN-1- und MEN-4-Syndrom die subtotale (nicht vollständige) Nebenschilddrüsenentfernung (3,5 Drüsenresektion) von den 4 Neben-

schilddrüsen mit zervikaler Thymektomie (Entfernung der Thymusdrüse). Die Alternative ist die vollständige Parathyreoidektomie (4 Drüsenentfernungen) mit Thymusentfernung und Autotransplantation von Nebenschilddrüsenengewebe in die Unterarmmuskulatur. Die subtotale Entfernung (3,5 Drüsenresektion) zeigt höhere Raten einer pHPT-Persistenz und auch mehr Rezidive eines pHPT-Persistenz (Fortbestehen) im Vergleich zur totalen Nebenschilddrüsenentfernung. Allerdings ist der Hypoparathyreoidismus (Nebenschilddrüsenunterfunktion) nach der OP weniger ausgeprägt.

Für sehr junge Patienten mit einem milden Hyperparathyreoidismus wird auch die einseitige Nebenschilddrüsenentfernung und PTH-Bestimmung während der OP (50 % Abfall des PTH innerhalb 10 Minuten) diskutiert. Der Vorteil der einseitigen Nebenschilddrüsenentfernung ist, dass ein Hypoparathyreoidismus nach OP ausge-

schlossen ist. Kommt es Jahre nach dem Ersteingriff zum erwarteten Rezidiv, kann die Gegenseite ohne größeres Risiko operiert werden.

In der eigenen Klinik favorisieren wir die subtotale Nebenschilddrüsenentfernung (3,5 Drüsenentfernungen) mit zervikaler Thymektomie. Der zervikale verbliebene Nebenschilddrüsenrest wird mit einem Metallclip markiert und sollte für die Rezidivoperation gut zugänglich sein, sodass wenn möglich eine untere Nebenschilddrüse belassen wird. Bei einer Nebenschilddrüsenhyperplasie wird am eigenen Standort regelhaft Nebenschilddrüsenengewebe kryokonserviert (Lagerung durch Einfrieren). Im Falle eines nach OP fortbestehenden Hypoparathyreoidismus (Nebenschilddrüsenunterfunktion) kann dann das kryokonservierte Nebenschilddrüsenengewebe auch Jahre nach dem Eingriff aufgetaut und in die Unterarmmuskulatur eingepflanzt werden.

Bei der totalen zervikalen Parathyreoidektomie (4 Drüsenentfernungen) mit Thymektomie und Autotransplantation von Nebenschilddrüsenengewebe in die Unterarmmuskulatur tritt der Rezidiv-Hyperparathyreoidismus im autotransplantierten Gewebe im Unterarm auf. Durch Anbringen einer Blutsperre am transplantattragenden Arm kommt es nach 20 Minuten zu einem deutlichen Anstieg des Parathormons im gestauten Arm (Casanova Test).

Die Herausforderung bei der Operation besteht darin, ausreichend Drüsengewebe zu entfernen, um die Hyperkalzämie (Überschuss an Kalzium) zu beheben, während gleichzeitig ausreichend funktionelles Nebenschilddrüsenengewebe verbleiben muss, um eine Hypokalzämie zu verhindern.

■ Neuroendokrine Tumore in der Bauchspeicheldrüse und im Zwölffingerdarm (duodenopankreatische Tumore)

80–100 % der MEN-1-Patienten entwickeln bis zum 70. Lebensjahr einen neuroendokrinen Tumor im Pankreas und/oder Zwölffingerdarm. Diese können durch übermäßige Hormonproduktion (z. B. Insulin, Gastrin) symptomatisch werden (= funktionelle duodenopankreatische Tumore) oder ohne Hormonproduktion (= nicht funktionelle duodenopankreatische Tumore). Die Tumore sind in Bezug auf die Größe, die Anzahl, dem Krankheitsverlauf und der Hormonbildung sehr unterschiedlich. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung und der damit verbundenen schlechten Datenlage können keine einheitlichen Behandlungsempfehlungen gegeben werden. Die Unterschiedlichkeit der Tumore mit unterschiedlichen Krankheitsverläufen verlangt nach individuell- und fächerübergreifend erarbeiteten Therapien.

■ Gastrinome

20–30 % der MEN-1-Genträger entwickeln Gastrinome, der Erkrankungsgipfel ist das 40. Lebensjahr. Gastrinome sind die häufigsten funktionellen duodenopankreatischen Tumore bei MEN-1-Patienten. Durch die übermäßige Bildung von Magensäure kommt es zu rezidivierenden Ulzera, Gewebedefekte in Magen, Duodenum und teilweise auch im oberen Dünndarm (Zollinger-Ellison-Syndrom).

Die Gastrinome kommen hauptsächlich in der Wand des Zwölffingerdarms vor, seltener im Pankreas. Sie sind meist <1 cm und treten gehäuft mehrfach auf. In 20 % kommt es zur Ausbildung von Metastasen.

Mit MEN verbundene Gastrinome sind sehr vielfältig. Das Behandlungsspektrum reicht von der Kontrolle der Magensäurebildung durch Protonenpumpeninhibitoren (Säureblocker) mit meist sehr guter Symptomkontrolle, duodenumhaltenden Entfernungsverfahren (Entfernung von Duodenalwandgastrinomen mit oder ohne Lymphknotenentfernung) bis zu pankreaserhaltender Duodenum-Entfernung oder zur Duodenum- und Pankreaskopfentfernung.

■ Insulinome

Durch MEN 1 entstehende Insulinome treten bei 10–15 % der Genträger ab dem 2. und 3. Lebensjahrzehnt auf und sind der zweithäufigste funktionelle Tumor des Pankreas und Duodenums bei MEN-1-Genträgern. Bösartige Tumore finden sich <5 %. Insulinome können sowohl solitär (einzeln) als auch multiple (an mehreren Stellen in der Bauchspeicheldrüse) vorkommen. Durch Nahrungsverzicht kommt es zu spontanen Hypoglykämien (Blutzucker <45 mg/dl) mit der klinischen Symptomatik von Schwindel, Heißhunger, Zittern, Schwitzen, Aggressivität und Bewusstseinsverlust bis hin zum Koma. Durch die Zufuhr von Glukose kommt es zu einer spontanen Besserung. Die Diagnose erfolgt mittels 72-Stunden-Fastentest. Insulinome sollten, sofern keine Fernmetastasen vorliegen (sehr selten, da der Tumor in >90 % gutartig ist), immer operiert werden.

Die Operationsmethode hängt vom Ort des Auftretens und der Anzahl der Tumore, der Nähe zum Pankreashauptgang und den Gefäßen sowie dem individuellen Krankheitsverlauf ab. Das Spektrum reicht von der minimalinvasiven Entfernung des Insulinoms, Pankreasschwanz- oder Pankreaskopfentfer-

nung bis hin zur Pankreatektomie (komplette Entfernung der Bauchspeicheldrüse).

■ VIPome und Glukagonome

Sie kommen bei <5 % aller MEN-1-Patienten vor. VIPome sind sehr seltene, meist bösartige Tumore, die sich durch eine vermehrte Produktion des Hormons vasoaktives-intestinales Polypeptid (VIP) kennzeichnen. Zur klinischen Symptomatik gehören starke wässrige Durchfälle mit Elektrolytentgleisungen (WDHA-Syndrom: wässrige Durchfälle, Hypokalzämie und Hypochlorhydrie). Glukagonome sind in 80 % bösartig und schütten das Hormon Glukagon aus. Typisch ist ein rotes, nekrotisierendes (Gewebe stirbt ab), wanderndes Exanthem, ein schwerwiegender Hautausschlag. Zudem kommt es zu einem ausgeprägten Diabetes mellitus.

Die Diagnose von VIPomen und Glukagonomen erfolgt häufig spät und in 50 % liegen bereits Lymphknoten und/oder Lebermetastasen vor. Das Operationsspektrum reicht von der einfachen Tumorentfernung bis hin zu ausgedehnten Debulking-Operationen, womit der Tumor teilweise entfernt wird. Durch ein operatives Tumordebulking von mindestens 70–80 % der Tumormasse kann häufig durch die damit einhergehende Verringerung der Hormonexzesse eine deutliche Kontrolle bzw. eine Linderung der Symptome erreicht werden.

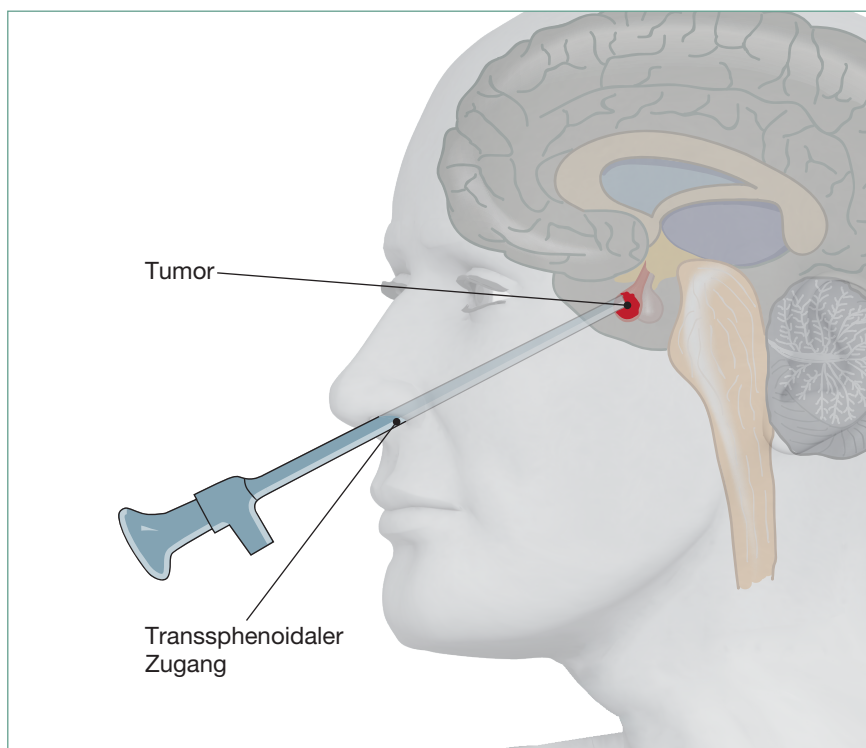
■ Hypophysenadenome

Hypophysentumore treten bei bis zu 40 % der Patienten mit einem MEN 1 auf. Sie können zu einer übermäßigen Produktion von Wachstumshormon (Akromegalie), Prolaktin oder adrenocorticotropen Hormon (ACTH: Morbus Cushing) führen; manche Hypophysentumore

sind auch hormoninaktiv. Neben der vermehrten Hormonproduktion kann der Tumor durch das lokal verdrängende Wachstum auch funktionell intaktes Hypophysengewebe verdrängen und zu einem kompletten oder teilweisen Ausfall der restlichen Hypophysenhormone führen. Die Klinik wird damit zu einem durch die vermehrte Hormonproduktion aus dem Adenom, als auch durch den kompletten oder teilweisen Ausfall der anderen Hypophysenhormone (GH, FSH, ACTH, TSH) und deren nachgeschalteten Hormonachsen bestimmt. Große Hypophysentumore können mechanisch den Sehnerv bzw. die Sehnervenkreuzung beeinträchtigen und zu Gesichtsfeldausfällen führen. Sehr große Tumore können darüber hinaus auch Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen verursachen.

Der häufigste mit MEN 1 verbundene Hypophysentumor ist das **Prolaktinom** (bis 90 %). Prolaktin führt bei der Frau zu Zyklusstörungen, Milchfluss, beim Mann zu Störungen der Potenz und Libido. Prolaktinome werden überwiegend medikamentös mit Dopamin-Agonisten behandelt. Die Wirksamkeit und das Ansprechen der medikamentösen Therapie sind sehr gut und führen nicht nur zu einem Abfall des Prolaktinspiegels, sondern häufig auch zu einer deutlichen Volumenminderung des Tumors. Die Indikation zum operativen Vorgehen besteht bei fehlendem Ansprechen oder Unverträglichkeit auf die medikamentöse Therapie, fortschreitenden Sehstörungen unter medikamentöser Therapie oder bei zystischen oder eingebluteten Adenomen. Der Eingriff kann häufig sehr schonend und risikoarm über die Nase erfolgen.

Beim **Morbus Cushing** bildet der Hypophysentumor (Mikro- oder



Die transssphenoidale Resektion (Entfernung durch die Nase) des ACTH produzierenden Hypophysenadenoms hat sehr gute Heilungsraten bei Mikroadenomen

Makroadenom) vermehrt, unregelmäßig und ohne 24-Stunden-Rhythmik ACTH, wodurch die Ausschüttung von Kortisol in der Nebenniere angeregt wird. Der Kortisolüberschuss führt zu einem versteckten Eiweißabbau, Vermehrung von Fettgewebe des Bauchs und Steigerung des Blutzuckerspiegels. Durch die vermehrte ACTH-Anregung kommt es zu einer beidseitigen Nebennierenhyperplasie (Nebennierenvergrößerung). Die Symptome des Kortisol-Exzesses sind Muskelschwund, Muskelschwäche, Hautverlust, Hämatome und stammbetonte Adipositas, Diabetes mellitus, Bluthochdruck, Durchfall, Libido und Potenzstörungen (Cushing-Syndrom). Liegt ein Kortisolüberschuss vor, müssen alle Differenzialdiagnosen (abnormale Produktion des Hormons ACTH), CRH-Bildung, Kortisolüberschuss durch die Nebennieren, iatrogen = durch Medikamente, die ebenfalls zu einer vermehrten Kortisolbildung führen, durch Bluttest (CRH-Test/ACTH-Test, Dexamethason-Hemm-

test) und gegebenenfalls durch Schnittbildgebung ausgeschlossen oder bestätigt werden.

Die Therapie ist die transssphenoidale Resektion (Entfernung durch die Nase) des ACTH produzierenden Hypophysenadenoms mit sehr guten Heilungsraten bei Mikroadenomen. Führt die Operation nicht zur Heilung und scheint eine erneute Operation nicht erfolgversprechend, kann eine lokale Bestrahlung indiziert sein. Der Effekt der Bestrahlung tritt häufig erst nach einigen Jahren ein. Die medikamentöse Therapie ist in der Regel vorübergehend als Operationsvorbereitung oder falls eine Operation oder Bestrahlung nicht erfolgreich war. Ist trotz Ausschöpfen der bisher genannten Therapieschritte (Operation, Bestrahlung, Medikamente) der Kortisolexzess nicht kontrollierbar, bleibt als Ultima Ratio die beidseitige Entfernung der Nebenniere als Quelle der Kortisols. Der Eingriff kann minimalinvasiv, also ohne große chirurgische Öffnungen

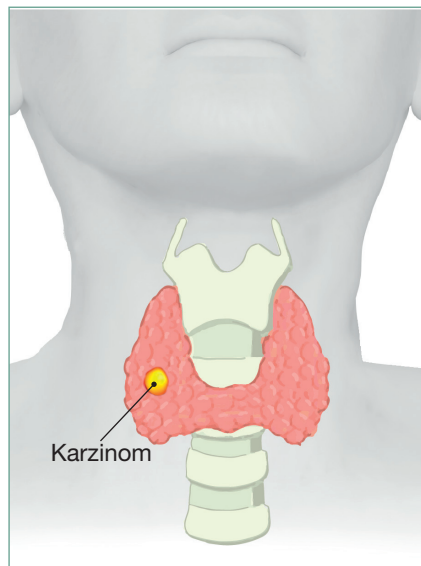
durchgeführt werden. Nach der Operation ist eine lebenslange Hormonersatztherapie (Hydrocortison, Fludrocortison) erforderlich. In Stress-situationen (Sport, Krankheit, Operation ...) muss die Hydrocortison-dosis angepasst werden. Patienten erhalten einen Notfallausweis. Bei nicht stressgerechter Hydrocortison-gabe besteht die Gefahr einer lebensbedrohlichen Nebenniereninsuffizienz (Addison-Krise).

Auch bei Hypophysentumoren mit vermehrten GH-(growth hormone = Wachstumshormon)Bildung ist die Operation, gegebenenfalls Bestrahlung die Therapie der Wahl. Der Begriff Akromegalie kommt durch die starke Vergrößerung der Akren (Hände, Füße), Makroglossie (Zungenvergrößerung), Bissfehlstellungen und vergrößerte Gesichtszüge. 95 % der Akromegaliefälle sind allerdings nicht durch MEN 1, sondern durch ein sporadisches Hypophysenadenom verursacht.

MEN Typ 2

■ Medulläre Schilddrüsenkarzinome

Das medulläre Schilddrüsenkarzinom kommt nahezu bei allen Patienten mit MEN 2 vor (> 90 %). Es entsteht aus den parafollikulären C-Zellen der Schilddrüse. Die Zellen werden auch als parafollikuläre Zellen bezeichnet, da sie sich neben den Follikelepithelzellen der Schilddrüse, den Thyreozyten, befinden. Sie bilden aber nicht wie die Thyreozyten die Schilddrüsenhormone fT3 und fT4, sondern Calcitonin. Calcitonin wiederum kann im Blut bestimmt werden und ist ein wichtiger Marker (Hinweisgeber) zur Früherkennung sowohl erblicher als auch sporadischer, also ohne genetische Veranlagung auftretender medullärer Schilddrüsenkarzinome.



Medulläres Schilddrüsenkarzinom

In Deutschland wird bei Schilddrüsenknoten die Bestimmung von Calcitonin empfohlen (Calcitonin-screening). Die Höhe des Calcitoninwertes steht in Verbindung mit der C-Zell-Masse bzw. Tumormasse. Der natürlich körperliche Calcitonin-spiegel ist im Blut sehr niedrig. Eine Erhöhung des Calcitoninwertes kann bedingt sein durch die Einnahme von Protonenpumpen-inhibitoren, bei Alkohol- oder Nikotinkonsum, dem Vorliegen einer Niereninsuffizienz oder einer Hashimoto-Thyreoiditis. Basale Calcitoninspiegel > 30 pg/ml bei Frauen und 60 pg/ml bei Männern sind ein guter Hinweis für das Vorliegen eines medullären Schilddrüsenkarzinoms. Damit besteht ab diesen Werten auch eine klare Empfehlung zur Operation. Diese Grenzwerte gelten für das sporadische medulläre Schilddrüsenkarzinom. Bei einem erbbedingten Tumor (25 % der Fälle) wird die Diagnose über die Anamnese und die molekulargenetische Untersuchung der Keimbahnmutation gestellt. Eine Erhöhung der Calcitonins über dem oberen Referenzbereich ist bei den erblichen Formen bereits ein starker Hinweis für eine C-Zell-Hyperplasie oder ein MTC.

Bei genetisch bestätigter MEN-2-Diagnose wird eine vorbeugende Thyreoidentfernung bei Kindern im frühen Alter empfohlen, um die Entwicklung von MTC zu verhindern. Der Zeitpunkt wird durch das Aggressionspotenzial der spezifischen RET-Mutation (ATA Risikolevel: moderat, hoch, am höchsten), dem Alter und dem Calcitoninspiegel ermittelt.

Da die parafollikulären C-Zellen kein Jod speichern, ist im Unterschied zum differenzierten Schilddrüsenkarzinom eine adjuvante, das heißt unterstützende Radiojodtherapie ohne Effekt. Die Grundlage der Behandlung ist die Chirurgie mit der kompletten Entfernung der Schilddrüse (Thyreoidektomie) und gegebenenfalls befallener cervikaler (im Hals auftretender) Lymphknoten (Neck dissection). Vererbliche medulläre Schilddrüsenkarzinome sind häufig multifokal (mehrere Tumore) und können frühzeitig über die Lymph- und Blutgefäße metastasieren. Ziel der Operation ist daher die Entfernung des Tumors und aller lokalen Lymphknotenstationen. Lediglich bei Genträgern und sehr niedrigen Calcitoninwerten kann auf eine Lymphknotenentfernung verzichtet werden (= vorbeugende Thyreoidentfernung).

Vor der Schilddrüsenoperation sollten ein primärer Hyperparathyreodismus und ein Phäochromozytom ausgeschlossen werden. Bei gleichzeitiger Diagnose eines medullären Schilddrüsenkarzinoms und eines Phäochromozytoms sollte zuerst letzteres operiert werden. Bei gleichzeitiger Diagnose eines MTC und eines primären Hyperparathyreodismus erfolgt der Eingriff selbstverständlich zusammen.

Das Calcitonin wird auch in der Nachsorge als Tumormarker bestimmt. Ein erneuter Anstieg oder

fortwährend hohe Calcitoninwerte bedeuten entweder verbliebenes Tumorgewebe oder ein Rezidiv.

■ Phäochromozytome

Phäochromozytome sind Tumore der Nebenniere, die übermäßig Katecholamine (Adrenalin und Noradrenalin) produzieren. Die klinischen Beschwerden sind Kopfschmerzen, Schwitzen oder Palpitationen (subjektiv empfundenes Herzrasen). In der Folge kann es auch zu Bluthochdruck, Herzschwäche, Herzinfarkt und Schlaganfall sowie spontane Gehirnblutungen oder Aortendissektion kommen. Die Diagnose erfolgt durch die Biochemie im Blut oder im Urin (freie Plasma-Metanephrine oder fraktionierte Metanephrine im 24-Stunden-Sammelurin). Die örtliche Bestimmung erfolgt mittels Schnittbild-Diagnostik (CT oder MR), funktionelle Bildgebungen mit FDG-PET/CT oder DOTATOC-PET/CT, wobei letzteres präziser ist.

Phäochromozytome werden in der WHO-Klassifikation auch als Tumore adrenalen Ursprungs aus der Gruppe der Paragangliome bezeichnet. Phäochromozytome können sporadisch oder erblich auftreten. Die bekanntesten erblichen Varianten sind die MEN Typ 2a und 2b, das von Hippel-Lindau-Syndrom sowie die Neurofibromatose Typ I. Typisch für erbliche Phäochromozytome ist das beidseitige Auftreten. Das Risiko für Bösartigkeit bei Vorliegen einer RET-Mutation ist < 5 %. Bei Patienten mit Phäochromozytom ist immer eine humangenetische Diagnostik empfohlen.

Feingeweblich lässt sich die Bösartigkeit bei Phäochromozytomen lediglich durch eindringendes Wachstum oder das Vorhandensein von Metastasen belegen. Weitere feingewebliche oder molekulare

Marker zu dieser Beurteilung gibt es nicht. Jedoch kann die humangenetische Untersuchung einen Hinweis auf das Bösartigkeitsrisiko bringen.

Phäochromozytome werden vorrangig operiert. Der Eingriff kann minimalinvasiv erfolgen. Bei beidseitigem Vorliegen mit einer RET-Mutation sind bösartige Phäochromozytome selten. Ziel ist es daher, funktionelles Nebennierengewebe bei der Operation zu erhalten. Ob dies möglich ist, hängt von der Lage des oder der Tumore in Bezug auf das restliche Nebennierengewebe und dessen Gefäßversorgung ab.

Vor der Operation muss der Blutdruck des Patienten eingestellt sein. Ein großer Diskussionspunkt ist, inwieweit eine Alphablockade mit Medikamenten vor der Operation notwendig ist. Dieser Standpunkt wird aktuell sehr kontrovers diskutiert. Patienten mit erblichem Phäochromozytom bedürfen einer lebenslangen Nachsorge. Bei beidseitig erfolgter nebennierenerhaltender Operation sollte im Anschluss an die OP ein ACTH-Test durchgeführt werden, um eine Nebenniereninsuffizienz auszuschließen oder nachzuweisen und gegebenenfalls eine Hydrocortison-Substitution einzuleiten.

■ Hyperparathyreoidismus

Ähnlich wie bei MEN Typ 1 kann auch bei MEN Typ 2 mit einem Nebenschilddrüsenadenom oder einer Nebenschilddrüsenvergrößerung einhergehen, die zu einem primären Hyperparathyreoidismus führen. Bei MEN-2-Genträgern finden sich etwas häufiger einzelne Nebenschilddrüsenadenome. Die chirurgische Behandlung entspricht jener bei MEN 1 und umfasst die fokussierte Parathyreoidentfernung (einzelnes Adenom) oder die teil-

weise oder totale Parathyreoidektomien bei einer Hyperplasie aller 4 Nebenschilddrüsen.

Prof. Dr. Roland Ladurner
Klinik für Allgemein-, Viszeral- und
Thoraxchirurgie
Krankenhaus Martha Maria
Wolfratshauserstr. 109
81479 München

*Der Autor gibt an, dass keine
Interessenkonflikte vorhanden sind.*

Literatur:

Petersenn, S., Fleseriu, M., Casanueva, F.F. et al.: Diagnosis and management of prolactin-secreting pituitary adenomas: a Pituitary Society international Consensus Statement. Nat. Rev. Endocrinol. 2023; 19: 722-740

Frank-Raue K et al. Empfehlung zum Calcitonin-Screening bei Struma nodosa. Dtsch. Med. Wochenschr. 2018; 143: 1065-1069

Wells SA, Asa SL, Dralle H, Elisei R, Evans DB, Gagel RF, et al. Revised American thyroid association guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma. Thyroid 2015; 25(6): 567-610

Baumgartner-Parzer S Multiple endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN2) J. Klin. Endokrinol. Stoffw. 2018; 11: 23-26

Schlegel N et al Personalisierte Therapie des Phäochromozytoms Chirurgie 2024; 95: 200-206

Mogl MT, Goretzki P. Besonderheiten in Diagnostik und Therapie des hereditären primären Hyperparathyreoidismus Chirurgie 2023; 94: 586-594

Manoharan J et al Individualisiertes Vorgehen bei MEN 1 – assoziierten duodenopankreatischen neuroendokrinen Neoplasien Chirurgie 2024; 95: 207-215

Mete O et al Overview of the 2022 WHO classification of paragangliomas and pheochromocytomas. Endocrinol. Pathol. 2022; 33(1): 90-114.

Aktuelle Aspekte des Diabetes insipidus centralis (AVP-Insuffizienz)

Der permanente zentrale Diabetes insipidus oder AVP-Insuffizienz oder -Mangel oder -Defizienz (AVP-D) genannt, ist eine seltene, gut behandelbare, aber nicht heilbare Erkrankung, bei der nicht genügend antidiuretisches Hormon (ADH/AVP) gebildet wird. Dies führt zu einem extremen Wasserverlust über den Urin, da der Körper ohne ADH kein Wasser speichern kann. Die häufigste Ursache für den ADH-Mangel ist eine Schädigung des Hypothalamus oder im Bereich des Hypophysenstiels.

Das Hormon ADH wird überwiegend im angloamerikanischen Sprachraum auch als Arginin-Vasopressin (AVP) bezeichnet, die Krankheit Diabetes insipidus centralis wegen der Verwechslungsgefahr mit dem Diabetes mellitus („Zuckerkrankheit“) heute als **AVP-Insuffizienz oder -Defizienz oder abgekürzt AVP-D** bezeichnet.

■ Was ist AVP-Defizienz (AVP-D)?

Der Hypothalamus im Gehirn produziert ADH/AVP und leitet es über Nervenfasern des Hypophysenhinterlappens in den Hypophysen-Hinterlappen, wo es gespeichert und freigesetzt wird.

AVP-D kann auftreten, wenn diese Organe (Hypothalamus, Hypophysenhinterlappen) beschädigt sind. Der Mangel an AVP führt dazu, dass Patienten sehr viel Urin ausscheiden und ständig Durst haben.

Menschen mit AVP-D urinieren oft sehr große Mengen, manchmal bis zu 20 Liter pro Tag, und trinken viel Wasser, da sie ständig durstig sind. Wenn Betroffene nicht ausreichend trinken, um den Wasserverlust auszugleichen, kann es zu einer gefährlichen Austrocknung und Hypernatriämie, einem überhöhten Natriumspiegel im Blut, kommen.

Es gibt verschiedene Schweregrade des AVP-D. In schweren Fällen (vollständiger AVP-D) gibt es kaum oder keine ADH-Aktivität, während bei milderer Formen (teilweiser AVP-D) noch eine gewisse ADH-Aktivität vorhanden ist.

Wichtig: Die AVP-D darf nicht mit dem bekannteren Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit) verwechselt werden. Bei Diabetes mellitus geht



Prof. Dr. med. Johannes Hensen

es um Probleme mit dem Hormon Insulin, das für die Umwandlung von Nahrung in Energie verantwortlich ist. Beide Erkrankungen verursachen häufigen Harndrang und Durst, aber sie haben unterschiedliche Ursachen und Behandlungen.

■ Was ist das antidiuretische Hormon (ADH, auch AVP genannt)?

Das antidiuretische Hormon wird im Hypothalamus gebildet und in der Hypophyse gespeichert und freigesetzt. Dieses Hormon hilft Ihrem Körper, den Wasserhaushalt zu regulieren, indem es bestimmt, wie viel Wasser die Nieren zurückhalten, während sie das Blut filtern. Bei Wassermangel im Körper oder sinkendem Blutdruck wird normalerweise mehr ADH produziert, um den Wasserverlust zu begrenzen. Bei AVP-D wird jedoch zu wenig ADH produziert oder freigesetzt, was zu einem übermäßigen Wasserverlust führt. Der Körper kann bei AVP-D nicht mehr ausreichend Wasser speichern.



Menschen mit AVP-D trinken viel Wasser, da sie ständig durstig sind

■ Wer ist von der AVP-D betroffen?

AVP-D kann Menschen jeden Alters betreffen, tritt aber häufiger im Alter zwischen 10 und 20 Jahren auf. Es handelt sich um eine seltene Erkrankung, die etwa 1 von 25.000 Menschen betrifft.

Die Hauptsymptome der AVP-D sind:

- häufiger Harndrang, auch in der Nacht
- große Mengen hellen oder fast durchsichtigen Urins
- starker Durst und häufiges Trinken großer Flüssigkeitsmengen, auch in der Nacht.

Bei Säuglingen können folgende zusätzliche Symptome durch die Unterversorgung mit Wasser auftreten:

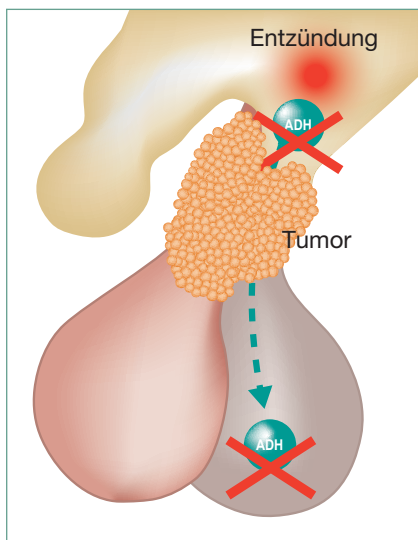
- Reizbarkeit
- Lethargie (Müdigkeit)
- Erbrechen
- Verstopfung
- Fieber (Durstfieber).

Wenn AVP-D nicht behandelt wird oder nicht ausreichend Flüssigkeit aufgenommen wird, kann es schnell zu Austrocknung kommen. Anzeichen dafür sind Schwindel, trockener Mund, Müdigkeit und Übelkeit. Sollten Sie oder Ihr Kind diese Symptome haben, sollten Sie schnellstmöglich medizinische Hilfe aufsuchen.

■ Was sind die Ursachen der AVP-D?

Die AVP-D entsteht durch einen Mangel an antidiuretischem Hormon (ADH), was meist auf eine Schädigung im Bereich des Hypothalamus oder des Hypophysenstiels zurückzuführen ist. Einige Ursachen von vielen seien genannt:

- Entzündungen, Kopfverletzungen (z. B. schweres Schädel-Hirntrauma bei Verkehrsunfall),



Eine der Ursachen eines ADH-Mangels kann ein Tumor (z. B. ein Kranio-pharyngeom) oder eine Entzündung im Bereich des Hypothalamus oder des Hypophysenstiels sein

- Veränderungen der Blutgefäße,
- notwendige Operationen im Bereich des Hypothalamus oder des Hypophysenstiels,
- Tumore und selten genetische Veränderungen.

Der Arzt wird deshalb bei gesichertem AVP-D immer auch ein MRT (das bildgebende Verfahren Magnetresonanztomographie) des Kopfes unter besonderer Beachtung der Sella-Region und des Hypothalamus durchführen.

In weniger als einem Drittel der Fälle kann keine Ursache gefunden werden. Dies nennt man idiopathischen AVP-D. Es wird vermutet, dass in manchen Fällen das Immunsystem die Zellen angreift, die ADH produzieren.

■ Wie wird die AVP-D diagnostiziert?

Um AVP-D zu diagnostizieren, müssen zunächst andere Erkrankungen wie Diabetes mellitus oder eine Hypercalcämie ausgeschlossen werden. Bei der weiteren Diagnostik geht es darum, die AVP-D zu

sichern und insbesondere von der primären Polydipsie abzugrenzen, bei der kein AVP-D vorliegt und die durch eine vorrangig chronisch gesteigerte Trinkmenge charakterisiert ist.

Früher gab es nur den sogenannten **"Durstversuch"**, bei dem über mehrere Stunden keine Flüssigkeit aufgenommen werden durfte. Dabei wird untersucht, ob der Körper weiterhin dünnen, hellen Urin produziert, was auf AVP-D hinweisen würde. Am Ende des Testes erfolgt eine Injektion von Desmopressin (DDAVP), die bei AVP-D sofort zu einer Abnahme der Urinausscheidung und zu einem Anstieg der Urinosmolalität führt und damit die Diagnose sichert. Die Bestimmung von Copeptin am Ende des Durstversuchs (statt ADH/AVP) konnte die Sensitivität etwas weiter erhöhen. Copeptin ist ein stabiles Vorläuferhormon von ADH. Die Bestimmung von Copeptin ist



Beim Durstversuch wird die Patientin oder der Patient gebeten, ab 24:00 Uhr nicht mehr zu trinken und dann morgens um 8:00 Uhr in die endokrinologische Praxis zu kommen

hilfreich zur Unterscheidung von AVP-D und AVP-Resistenz (früher nephrogener oder renaler Diabetes insipidus genannt) sowie primärer Polydipsie.

Der Durstversuch ist aber vielfach nicht genau genug, um Patienten mit inkomplettem AVP-Mangel und primärer Polydipsie sicher voneinander zu unterscheiden.

Zwei weitere Tests machen sich die direkte Messung von Copeptin im Serum vor, während und nach Stimulation durch hypertone Kochsalzlösung (Goldstandard) oder Arginin zu Nutze.

Der Arginin-Stimulationstest macht sich die Tatsache zu Nutze, dass Arginin die Copeptin-Ausschüttung unspezifisch stimuliert. Dieser Test ist weniger belastend und einfach und schnell durchführbar mit akzeptabler diagnostischer Genauigkeit. Bei Werten im Grenzbereich ist dann aber häufig zusätzlich ein Kochsalz-Test notwendig. Im Vergleich zum NaCl-Test ist der Arginin-Test schlechter.

1. Vorbereitung:

- Der Patient muss mindestens 8 Stunden nüchtern sein.

2. Arginin-Infusion:

- Arginin-Hydrochlorid wird in die Vene gespritzt.

3. Blutabnahme:

- Blutproben werden vor Beginn der Infusion und nach Abschluss entnommen.
- Ziel ist die Messung des Copeptin-Spiegels, um die Reaktion auf die Stimulation zu überwachen.

4. Auswertung:

- Ein signifikanter, also deutlicher Anstieg des Copeptins weist auf eine normale ADH-Reaktion hin.
- Ausbleiben oder ein geringfügiger Anstieg deutet auf eine AVP-D hin.

■ Wie wird die AVP-D behandelt?

Die Behandlung hängt vom Schweregrad des ADH-Mangels ab. Bei vollständigem AVP-D wird häufig das hormonähnliche Medikament Desmopressin (DDAVP) eingesetzt. Dieses Medikament imitiert das natürliche Hormon AVP und hilft dem Körper, Wasser zurückzuhalten. Es wirkt länger als das körpereigene Hormon und muss meist ein- bis dreimal täglich eingenommen werden. Dieses Medikament kann als Nasenspray, Tablette oder Injektion verabreicht werden.

■ Richtige Anwendung von Desmopressin:

Zu Beginn der Therapie wird Desmopressin oft abends vor dem Schlafengehen in niedriger Dosis gegeben, um eine ungestörte Nachtruhe zu ermöglichen. Die Dosis kann dann je nach individuellem Bedarf angepasst werden, indem man die Urinmenge und -farbe beobachtet. Wenn zum Beispiel der Urin nach einigen Stunden wieder klar und wässrig wird, könnte es notwendig sein, die Dosis zu erhöhen oder eine 2. Dosis zu nehmen, z. B. morgens. In

Diabetes insipidus centralis (AVP-D) – Wie verhalte ich mich bei akuten Krankheiten?

Eine Erkältung oder ein Magen-Darm-Infekt können die Wirkung von Desmopressin verändern. Daher ist es wichtig, einige Regeln zu kennen, um während solcher Phasen sicher zu bleiben. Im Folgenden erhalten Sie einige Hinweise, wie Sie sich bei akuten Krankheiten verhalten sollten.

Durch Erbrechen oder Durchfall kann der Körper schnell Flüssigkeit und Salze verlieren, was es erschwert, die Symptome eines ADH-Mangels zu kontrollieren. Dies ist besonders problematisch, wenn Sie wegen einer zentralen Nebenniereninsuffizienz gleichzeitig Hydrocortison einnehmen, da diese ebenfalls den Natriumspiegel beeinflussen können. Erhöhen Sie die Hydrocortison-Dosis auf das 3-fache, injizieren sie gegebenenfalls selbst 100 mg Hydrocortison s. c. (unter die Haut).

Maßnahmen:

- Nehmen Sie weiterhin Ihr Desmopressin wie gewohnt ein.
- Trinken Sie ausreichend isotonische Lösungen, um den Salz- und Flüssigkeitsverlust auszugleichen, gegebenenfalls auch zusätzlich Brühe.
- Wenn Sie die Flüssigkeit oder das Desmopressin nicht bei sich behalten können, suchen Sie sofort medizinische Hilfe auf.
- Es ist hilfreich, einen Notfallausweis bei sich zu tragen, der auf Ihre Erkrankung und die lebensnotwendige Medikation hinweist.

Für weitere Informationen oder bei Unsicherheiten wenden Sie sich an Ihren Endokrinologen oder Hausarzt.

Wichtige Hinweise bei Operationen oder Untersuchungen:

Wenn Sie sich einer geplanten Operation oder Untersuchung unterziehen, informieren Sie Ihre Ärzte, dass Sie Desmopressin als lebenswichtiges Medikament benötigen. Ihr Endokrinologe kann dem Team spezifische Anweisungen geben. Besonders wichtig ist es, sicherzustellen, dass Sie während der gesamten Zeit Zugang zu Flüssigkeiten haben, auch intravenös, falls nötig.

Allgemeine Tipps:

- Im Krankheitsfall: Achten Sie darauf, dass Sie Ihre Medikamente weiterhin einnehmen und genügend Flüssigkeit zu sich nehmen. Wenn Sie Symptome wie Verwirrung, Übelkeit oder extreme Müdigkeit bemerken, suchen Sie schnellstmöglich ärztliche Hilfe auf.

Es gibt bestimmte Situationen, in denen Sie unbedingt medizinische Hilfe aufsuchen sollten:

1. Ausfall der Desmopressin-Einnahme und gleichzeitig eingeschränkter Zugang zu Flüssigkeit:

Wenn Sie Ihre Desmopressin-Dosis verpassen oder nicht einnehmen können und gleichzeitig wenig oder keinen Zugang zu Flüssigkeiten haben, verlieren Sie weiter Wasser. Dies kann schnell zu einer Dehydration (Austrocknung) und einem Anstieg des Natriumspiegels im Blut führen, was als Hypernatriämie bekannt ist. Ein erhöhter Natriumspiegel kann lebensbedrohlich werden, wenn er nicht rechtzeitig behandelt wird.

Symptome einer Hypernatriämie:

- Kopfschmerzen
- Müdigkeit oder Erschöpfung
- Gereiztheit
- trockener Mund und Lippen
- Übelkeit und Appetitlosigkeit
- Muskelkrämpfe

Krampfanfälle können bei der schnellen Korrektur der Hypernatriämie durch Entwicklung eines Hirnödems auftreten.

Maßnahmen:

- Bei ersten Anzeichen (Kopfschmerzen, Müdigkeit, Gereiztheit) sofort den Hausarzt aufsuchen.
- Bei stärkeren Symptomen (Übelkeit, Appetitlosigkeit, Muskelkrämpfe) sollten Sie in die Notaufnahme gehen oder den Notruf (112) wählen.

2. Zu viel Flüssigkeit nach Einnahme von Desmopressin:

Wenn Sie Ihr Desmopressin wie gewohnt eingenommen haben, aber danach eine große Menge Flüssigkeit zu sich genommen haben, kann Ihr Natriumspiegel im Blut zu stark sinken (Hyponatriämie). Dies kann zu schweren Symptomen führen, einschließlich Krampfanfällen.

Symptome einer Hyponatriämie:

- Kopfschmerzen
- Müdigkeit
- Übelkeit
- Verwirrung
- in schweren Fällen Symptome eines Hirnödems mit Erbrechen, Krampfanfällen und Bewusstseinsverlust.

Maßnahmen:

- Desmopressin pausieren und sofort medizinische Hilfe aufsuchen, wenn diese Symptome auftreten. Im Zweifelsfall den Notruf 112 wählen.

Für weitere Informationen oder bei Unsicherheiten wenden Sie sich an Ihren Endokrinologen oder Hausarzt.

bestimmten Apotheken kann die behandelnde Endokrinologin oder der Endokrinologe Desmopressin-Nasenspray per Rezept verdünnen lassen, sodass statt der 10 µg pro Hub z. B. 2,5 µg oder 5 pro Hub verabreicht werden können.

■ Wichtige Hinweise zur Vermeidung von Nebenwirkungen

Es ist wichtig, die Folgedosis von Desmopressin nicht zu früh nach der letzten Einnahme zu wiederholen. Eine Überdosierung kann zu einer sogenannten „Wasservergiftung“ führen. Dabei verbleibt zu viel Wasser im Körper, wodurch die Natriumkonzentration im Blut sinkt (Hyponatriämie). Dies kann zu Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und in schweren Fällen zu Krampfanfällen oder Bewusstlosigkeit führen. Um dies zu vermeiden, sollte man sich genau an die Anweisungen des Arztes halten.

■ Fazit

Polyurie und Polydipsie bei AVP-D sind meist gut kontrollierbar, wenn die vorgegebenen Dosierungsbereiche eingehalten werden. Wichtig ist auch, auf den eigenen Körper zu hören und Gewicht, Urinmenge, Urinfarbe sowie den Durst zu beobachten.

■ Wie ist die Prognose für die AVP-D?

Mit der richtigen Behandlung ist die Prognose für AVP-D in der Regel gut und ernsthafte Komplikationen lassen sich vermeiden. Besonders bei Säuglingen und Kleinkindern sowie bei älteren Menschen und Menschen mit eingeschränkter geistiger Gesundheit muss auf eine regelmäßige Wasserversorgung geachtet werden.

■ Leben mit AVP-D

Es ist wichtig, dass sich der Patient über die Erkrankung gut informiert und regelmäßig den behandelnden Endokrinologen aufsucht, um die Therapie anzupassen. Der Natriumwert sollte regelmäßig bestimmt werden, um eine Hyponatriämie („Wasservergiftung“) oder eine Hypernatriämie (Wassermangel, Dehydration) zu erken-

nen. Bei Problemen empfiehlt sich tägliches Wiegen morgens und abends vor dem Schlafengehen sowie die Dokumentation von Einnahme und Ausfuhr und der Einnahme von DDAVP.

■ Zusammengefasst

AVP-D ist eine seltene, aber behandelbare Erkrankung. Ziel der Behandlung ist, soweit möglich,

der Erhalt der Lebensqualität der Betroffenen und die Vermeidung von Hypo- oder Hypernatriämien.

*Prof. Dr. med. Johannes Hensen
Hannover
Gründungsvorsitzender und
Ehrevorsitzender des
Netzwerks Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.
Der Autor erklärt, dass keine
Interessenkonflikte vorliegen.*

Fragen und Antworten zum Artikel über Aspekte des Diabetes insipidus centralis (AVP-Insuffizienz)

■ Warum wurde der Name geändert?

Die Namensänderung wurde von einer Ärzteguppe im Jahre 2022 vorgeschlagen. Der neue Name „AVP-Insuffizienz“ soll sich besser am Krankheitsprozess orientieren, denn bei allen Störungen im Bereich von Hypothalamus oder Hypophyse mit der Unmöglichkeit, Wasser zu speichern, liegt ein Mangel an antidiuretischem Hormon, auch Arginin-Vasopressin (AVP) genannt, vor. Ein weiterer genannter Grund sei die mögliche Verwechslung von Diabetes insipidus centralis und Diabetes mellitus. Ein Kritikpunkt bei der Namensänderung ist, dass Selbsthilfegruppen nicht an dieser Offensive beteiligt waren.

■ Welche Vorteile hat die Namensänderung für mich als Patienten?

Für den individuellen Patienten hat die Namensänderung keine unmittelbaren Vorteile.

■ Welche Nachteile hat die Namensänderung für mich als Patienten?

Namensänderungen führen immer zu Unsicherheiten und eventuell zu

Fehlern, insbesondere in der Übergangszeit. Die Übergangszeit kann viele Jahre dauern, manchmal wird ein neuer Name auch nicht akzeptiert.

Im Moment ist der neue Name nur relativ wenig Ärzten bekannt, noch seltener dem Krankenpflegepersonal, medizinischen Fachangestellten, Krankenkassen usw.

Der neue Name ist bislang weder in den Lehrbüchern für Arzthelferinnen, medizinischen Fachangestellten und Krankenpflegepersonal noch im Diagnoseverzeichnis ICD 10 und ICD 11 abgebildet.

Im Sinne der Patientensicherheit sollte deshalb in der Übergangszeit neben dem alten, eingeführten Namen die neue Bezeichnung gleichwertig aufgeführt werden.

Zusätzlich sollten die Patienten auf der Hut sein. Fehler lassen sich durch den aufgeklärten und geschulten Patienten minimieren.

■ Muss ich meinen Notfallausweis aktualisieren lassen?

Der Notfallausweis muss nicht aktualisiert werden. Neue Notfallausweise sollten aber beide Dia-

gnosen enthalten, zum Beispiel AVP-Defizienz, Diabetes insipidus centralis nach ICD 10/11.

■ Welcher Test ist für den Patienten mit dem Leitsymptom „Vieltrinken“ der Beste?

Der Goldstandard ist der Kochsalz-Infusionstest von dreiprozentiger Kochsalzlösung mit Bestimmung von Natrium und Copeptin im Serum. Daneben wird vielfach noch die Sammlung eines 24-Stunden-Urins, ein kurzer Durstversuch mit oder ohne Injektion von Desmopressin oder auch der Arginin-Stimulations-Test durchgeführt. Der behandelnde Endokrinologe wird Ihnen nach Anamnese (Erfragung der Krankengeschichte) und Untersuchung sowie der Urinmenge vorschlagen, ob überhaupt ein Test notwendig ist und wenn ja welcher.

Neues zum Prolaktinom – Wandel der Indikation

Im September 2023 wurde ein neuer und viel beachteter Konsens der „Pituitary Society“ zum Prolaktinom veröffentlicht, der die therapeutische Landschaft bei dieser Erkrankung verändern kann.

■ Einleitung

Über Jahrzehnte war die medikamentöse, dopaminagonistische Therapie des Prolaktinoms mit z.B. Cabergolin, Quinagolid oder Bromocriptin in den internationalen Leitlinien die Therapie der ersten Wahl. Die transssphenoidale, das heißt durch die Nase erfolgende Operation war zweite Wahl und betraf Patientinnen und Patienten, bei denen eine mangelnde Wirksamkeit oder Verträglichkeit der Medikamente vorlag. Mit der aktuellen Konsensus-Empfehlung wird für bestimmte Prolaktinome geraten, Betroffene sowohl über die Möglichkeit einer medikamentösen als auch operativen Behandlung im Rahmen der Erstlinien-Therapie

aufzuklären, da beide Verfahren vergleichbare Behandlungserfolge bieten können und die Risiken der operativen Behandlung überschaubar sind. Diese Empfehlung bezieht sich aktuell auf Mikroadenome und nicht-invasive Makroadenome der MR-Klassifikation Knosp 0 und 1 (siehe Abb. 1). Explizit werden auch junge Frauen in diesem Rahmen genannt, die bei medikamentöser Therapie unter Umständen über viele Jahrzehnte behandelt werden müssen. Wichtig ist es, hier die Behandlung in entsprechenden spezialisierten Zentren zu fordern, um gute Ergebnisse zu erhalten.

■ OP-Ergebnisse

Seit Erscheinen dieser Konsensus-Erklärung wurden einige chirurgische Arbeiten zum Thema Prolaktinom publiziert, die Rückschluss auf die OP-Ergebnisse geben können. Einschränkung muss aber gesagt werden, dass in allen Arbeiten die meisten Patienten vor OP noch



Prof. Dr. med. Jörg Flitsch

medikamentös vorbehandelt wurden und die OPs wegen Unverträglichkeit oder fehlender Wirksamkeit durchgeführt wurden. Diese Vorbehandlung führt zu einem bindegewebigen Umbau des Tumors und erschwert die operative Behandlung bzw. steigert das Risiko, geringe Tumorreste zu belassen.

Die Erfolgsraten (= Normalisierung des Prolaktins durch die OP) liegen zwischen 70 und über 90 % über alle Patienten. Bei einer Studie mit

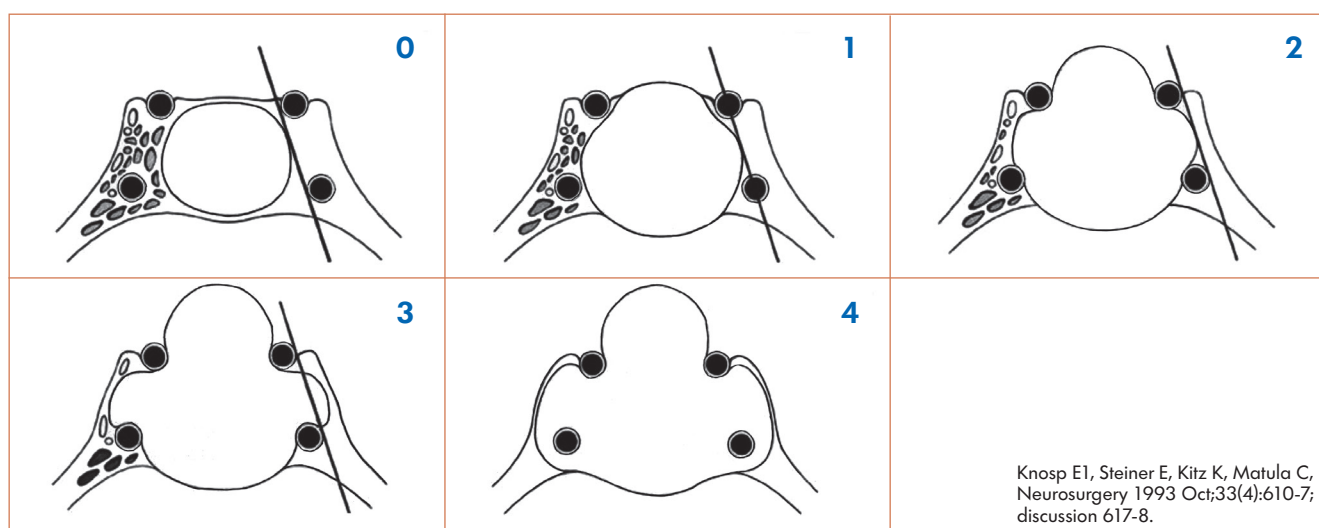


Abb. 1: Zeichnung aus der Originalpublikation von Knosp et al. Die Grafik symbolisiert coronare MRT-Bilder eines Tumors, die eingezeichnete Linie setzt sich in Bezug zur inneren Halsschlagader und deutet die seitliche Ausdehnung des Tumors in Bezug zu der Schlagader und dem sogenannten Sinus cavernosus, in den die Tumore infiltrativ (eindringend) einwachsen können. Graduierung 0–4.

kleiner, unbehandelter Subgruppe (Untergruppe) an Mikroadenomen konnten alle diese Patienten erfolgreich therapiert werden. In einer anderen Arbeit konnte festgestellt werden, dass ein höherer Prolaktin-ausgangswert (hier: 290 µg/l) eine vollständige Resektion, also Entfernung unwahrscheinlich werden lässt.

■ **Komplikationen**

In diesen ausgewählten Patienten sind schwere Komplikationen selten,

aber nicht ausgeschlossen. Diese umfassen: Elektrolytstörungen 5 %, Nasenbluten 2 %, Hypophysen-Insuffizienzen 2 %, Liquoristeln 1 %, Gefäßverletzung 0,2 %. Todesfälle wurden keine berichtet.

■ **Quintessenz**

Für ausgewählte Patienten (Tumorgroße und Tumorausdehnung!) ist die operative Primärbehandlung (vorrangige Behandlung) eine Alternative zur medikamentösen Therapie. Die gute Beratung und

Patientenauswahl entscheidet über den Therapieerfolg bei dieser Subgruppe der Prolaktinome.

*Prof. Dr. med. Jörg Flitsch
Neurochirurgische Klinik
Universitätskrankenhaus
Hamburg-Eppendorf
Martinistraße 52
20251 Hamburg*

*Der Autor gibt an, dass keine
Interessenkonflikte bestehen.*

The Esteve logo, featuring the word "ESTEVE" in a stylized, bold, sans-serif font, preceded by a small graphic element consisting of three horizontal lines of varying lengths.

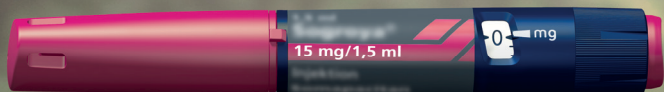
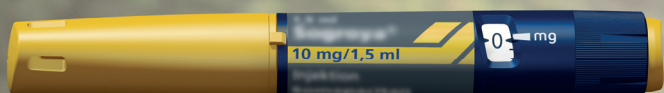
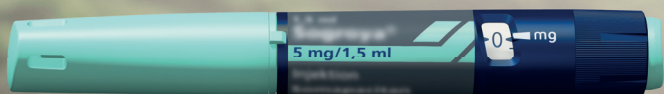
Ihr Partner bei seltenen Erkrankungen

Innovation fördern, um das Leben
von Menschen zu verbessern.

Dafür setzen wir uns mit Leidenschaft
und Verantwortung ein – zum Wohl
unserer Patientinnen und Patienten.

www.esteve.com

Novo Nordisk – über 35 Jahre Engagement in der Wachstumshormon-Therapie: jetzt und in der Zukunft



Mehr erfahren Sie auf
unseren Internetseiten:
www.novonordisk.de



www.gesundgrosswerden.com

DE245COM00015

Das Magazin für Kinder- und Jugendendokrinologie

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.
www.glandula-online.de

linchen

Editorial

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

das aktuelle GLANDUlinchen steht im Zeichen des höchst erfolgreichen Hypophysen- und Nebennierentages in Berlin.

Das Krankheitsbild MEN (Multiple Endokrine Neoplasie) spielte dort mit mehreren Workshops eine große Rolle. Es handelt sich um eine sehr vielfältige genetische Erkrankung mit zahlreichen Auswirkungen auf das Hormonsystem.

Diagnose und Behandlung stellen insbesondere im Kindes- und Jugendalter eine große Herausforderung dar. Dies wird von Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf, einem ausgewiesenen MEN-Experten, unter Berücksichtigung neuer Empfehlungen anschaulich erläutert.

Und noch ein Hinweis: Der Netzwerk-Löwe, einst Maskottchen der pädiatrischen Seite des Netzwerks, hat sich inzwischen zum allgemeinen Netzwerk-Maskottchen gemausert. In vier leicht verständlichen Informationsvideos erläutert er vier Krankheitsbilder aus dem Spektrum der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen. MEN ist ebenfalls dabei. Die Filme sind nicht ausschließlich, aber durchaus auch für jüngere Betroffene geeignet (siehe S. 46).

Nun wünschen Ihnen, liebe Leserinnen und Leser, viel Freude und Informationsgewinn beim Lesen des GLANDUlinchens.



Prof. Dr. med. Gerhard Binder



Prof. Dr. med. Walter Bonfig



Ihr Prof. Dr. med. Gerhard Binder



Ihr Prof. Dr. med. Walter Bonfig

Tübingen und Wels (AT) im April 2025

MEN 1 im Kindes- und Jugendalter

■ Hintergrund

Die multiple endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN 1) ist durch das gemeinsame Auftreten von Nebenschilddrüsen-Tumoren (Tumoren kleiner Drüsen hinter der Schilddrüse, die den Kalziumhaushalt regulieren), duodenopankreatischen neuroendokrinen Tumoren (Tumoren der Bauchspeicheldrüse) und Hypophysenvorderlappen-Tumoren charakterisiert. Einige Patienten können auch Thymus- (Tumoren der Drüse im Brustkorb, die im Kindesalter das Immunsystem mitprägt) und bronchopulmonale neuroendokrine Tumoren (hormonbildende Tumoren in den Atemwegen) sowie Nebennieren-Tumoren entwickeln.

MEN 1 ist eine autosomal-dominante Erkrankung (wenn ein Elternteil die Genveränderung trägt, besteht für jedes Kind ein Risiko von 50 %, sie ebenfalls zu erben), die durch Mutationen (Veränderungen im Erbgut) im Tumorsuppressorgen (Gen, das normalerweise unkontrolliertes Zellwachstum verhindert) verursacht wird. Dieses Gen enthält den Bauplan für das Eiweiß Menin, einen Stoff, der das Zellwachstum im Gleichgewicht hält. Ohne

Behandlung leiden Betroffene mit MEN 1 unter hoher Krankheitslast (Morbidität) und vorzeitigem Versterben (Mortalität), die durch frühzeitige Tumorerkennung und Intervention gemildert werden können.

■ Diagnose

Die Identifizierung von Personen mit hohem MEN-1-Risiko kann durch genetische Tests der Patienten und ihrer Angehörigen ersten Grades sowie durch regelmäßige ärztliche Kontrollen (klinische, Labor- und Bilduntersuchungen) erleichtert werden.

Es besteht jedoch kein Konsens über die optimale Beurteilung und Behandlung von MEN 1. Um entsprechende Empfehlungen geben zu können, wurde eine fächerübergreifende Gruppe einberufen, um systematische Übersichtsarbeiten und eine Metaanalyse der Literatur durchzuführen und eine Delphi-Methode (Experteneinschätzung durch ein mehrstufiges Befragungsverfahren) zur Entwicklung von Konsenserklärungen zu verwenden. Es wurden 55 klinische Empfehlungen entwickelt, um Ärzte, Patienten und Interessenvertreter bei der Behand-

lung von MEN 1 bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern zu unterstützen.

Die Screening-Empfehlungen aus der aktuellen Publikation von *Brandi, Pieterman et al.* für Kinder und Jugendliche richten sich an:

- Patienten, die in jungem Alter endokrine Tumoren entwickeln und bei denen daher ein Verdacht auf MEN 1 besteht (siehe Tab. 1)
- asymptotische Kinder eines Elternteils mit MEN 1 (siehe Tab. 1)

Das Screening, die Reihenuntersuchung zur Früherkennung, sollte im Kindesalter beginnen. Eine klinische Bewertung einschließlich routinemäßiger Bewertung des Wachstums und Beurteilung des Pubertätsstatus ist ein wesentlicher Bestandteil dieses Screenings. Eltern mit MEN 1 sollten ein erstes Beratungsgespräch (mit oder ohne Anwesenheit des Kindes) mit einem pädiatrischen Endokrinologen führen, wenn das Kind etwa 5 Jahre alt ist. Dort werden mögliche Symptome wie Unterzuckerung (Hypoglykämie) oder Veränderungen im Wachstum oder in der Pubertät besprochen. Gemeinsam wird entschieden, wann und

Screening: Laboruntersuchungen

	Alter zum Beginn der Laboruntersuchungen	Intervall	Empfohlener Test
Nebenschilddrüsenadenom	10 Jahre	jährlich	Kalzium albuminkorrigiert oder freies Kalzium
Hypophysenadenom	10 Jahre	jährlich	Prolaktin, IGF-1

Pankreatische neuroendokrine Tumoren (pNET)

Hormoninaktiver pNET	keine	keine	keine
Gastrinom	> 18 Jahre	jährlich	Gastrin (nüchtern)
Insulinom	5 Jahre	jährlich	keine

Tabelle 1

Screening: Laboruntersuchungen

	Alter zum Beginn der Laboruntersuchungen	Intervall	Empfohlene Screening-Bildgebungsmodalität
Nebenschilddrüsenadenom	keine	keine	keine
Hypophysenadenom	15 Jahre	alle 3–5 Jahre	MRT Kopf
Nebennierenadenom	10–15 Jahre	alle 2–3 Jahre	MRT Abdomen
Lungen-NET	20–25 Jahre	alle 3–5 Jahre	CT Thorax

Pankreatische neuroendokrine Tumoren (pNET)

Hormoninaktiver pNET	10–15 Jahre	alle 2–3 Jahre	MRT Abdomen
Gastrinom	keine	keine	keine
Insulinom	keine	keine	keine

Es wird ausdrücklich empfohlen, alle MEN-Patienten jeglichen Alters in spezialisierten Zentren zu behandeln.

Tabelle 2

welche Untersuchungen sinnvoll sind. Bei beschwerdefreien Kindern (asymptomatischen Kindern, also ohne erkennbare Krankheitszeichen) sollte das biochemische Screening (Überprüfung bestimmter Blutwerte) in Abständen von 1 bis 3 Jahren erfolgen.

Wichtige Werte sind dabei:

- der Kalziumspiegel (albuminkorrigiertes Kalzium oder freies Kalzium; zeigt, ob die Nebenschilddrüsen normal arbeiten),
- das Prolaktin (Hormon, das z. B. das Brustwachstum und die Milchbildung steuert),
- und der IGF-1-Wert (insulinähnlicher Wachstumsfaktor 1, ein Hormon, das Wachstum und Stoffwechsel beeinflusst).

Es besteht kein Konsens über die Notwendigkeit einer Nüchtern-Serumgastrin-Messung (Überprü-

fung eines Hormonwerts, der die Magensäureproduktion steuert) im Kindesalter. Die Einleitung eines biochemischen Screenings ab einem Alter von 10 Jahren kann in Erwägung gezogen werden. Die Autoren empfehlen ein Screening auf neuroendokrine Tumoren der Bauchspeicheldrüse mittels MRT, beginnend mit einer Erstuntersuchung im Alter von 10–15 Jahren und bei negativem Befund Wiederholungsuntersuchungen in 2–3-Jahres-Intervallen. Es gab keinen Konsens über den Nutzen eines Hypophysen-MRT-Screenings bei asymptomatischen Kindern mit altersgerechtem Wachstum und unauffälliger Entwicklung. Doch wenn ein Screening mittels Hypophysen-MRT bevorzugt wird, wird vorgeschlagen, dass damit ab einem Alter von 15 Jahren begonnen wird.

■ Empfehlungen für die Behandlung von MEN-1-bezogenen Tumoren und Patienten mit MEN 1

Die Empfehlungen konzentrieren sich auf MEN-1-spezifische Aspekte der Tumorbehandlung. Liegen keine ausreichenden Belege für MEN-1-bedingte Tumoren vor, wird auf entsprechende Leitlinien der klinischen Praxis im Bereich Endokrinologie, Neuroendokrinologie und Onkologie verwiesen (Tab. 2).

Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf
Max-Planck-Institut
Kraepelinstr. 10
80804 München

Der Autor erklärt, dass keine Interessenkonflikte vorliegen.

Regionalgruppenleiterinnen und -leiter gesucht

Zurzeit hat das Netzwerk noch mehrere inaktive Regionalgruppen. Dies betrifft Ingolstadt, Neubrandenburg, Sachsen und Vorpommern.

Wir würden uns sehr freuen, wenn sich engagierte Netzwerk-Mitglieder in der jeweiligen Gegend für die Leitung finden.

Bitte wenden Sie sich an die Geschäftsstelle per E-Mail (netzwerk@glandula-online.de) oder Telefon (0911-9 79 20 09-0, erreichbar Montag bis Donnerstag von 8–12 Uhr).

Netzwerk-Newsletter pausiert

Viele haben es wahrscheinlich schon festgestellt. Der Online-Newsletter des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen wurde schon seit längerer Zeit nicht mehr versendet.

Der Grund dafür sind exorbitant gestiegene Kosten bei unserem bisherigen Anbieter. Wir arbeiten aber mit Hochdruck an einer neuen Lösung.

Netzwerk-Ausweis in der Fachzeitschrift NOTARZT

In der aktuellen Ausgabe der Fachzeitschrift NOTARZT wurde ein ausführlicher siebenseitiger Artikel über „Endokrinologische Notfälle: Nebennierenrindeninsuffizienz und Cushing-Syndrom“ veröffentlicht. Wir hoffen, dass damit eine stärkere Sensibilisierung von Notärztinnen und -ärzten für diese Krankheitsbilder erreicht wird.

In dem Beitrag wird auch der Notfallausweis des Netzwerks abgebildet und auf seine große Bedeutung hingewiesen: „Der Ausweis soll stets bei sich getragen werden. In Notfällen soll gezielt danach gefragt werden, da er wichtige Informationen zur Anpassung der Glukokortikoiddosis und zum Vorgehen in Notfallsituationen enthält.“

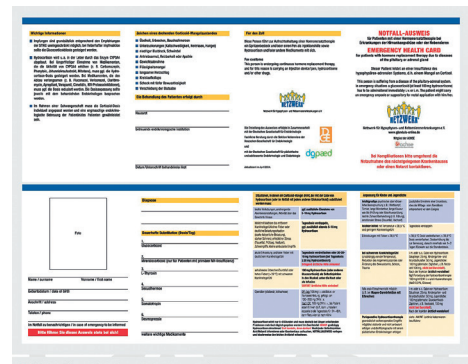


Abb. 1: Notfallausweis für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangsdrüse oder der Nebennieren. Quelle: Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Informationsfilme des Netzwerks

Das Netzwerk hat mehrere animierten Erklärvideos erstellt. Sie sind auf YouTube verfügbar, aber auch gesammelt in einer eigenen Rubrik „Informationsfilme“ direkt in unsere Website eingebunden. Unser Maskottchen, der Netzwerk-Löwe, erklärt leicht verständlich die Krankheitsbilder Hypophysen-Insuffizienz, MEN (Multiple Endokrine Neoplasie), AGS (Adrenogenitales Syndrom) und Morbus Addison.



Direkt auf YouTube können Sie unseren Kanal übrigens auch abonnieren:
<https://www.youtube.com/@NetzwerkHypophysen-undNebenn>



Grad der Behinderung (GdB) bei Morbus Addison

Lange hat das Netzwerk für eine Änderung der Versorgungsmedizinischen Grundsätze bei Morbus Addison gekämpft. Seit Januar 2024 ist eine deutliche Überarbeitung in Kraft.

Früher hieß es in den Grundsätzen:

„GdB chronische Nebennierenrindeninsuffizienz (Addison-Syndrom)

Sie ist gut behandelbar, sodass in der Regel dauernde Beeinträchtigungen nicht zu erwarten sind. Selten auftretende Funktionsstörungen sind analogen funktionellen Beeinträchtigungen (z. B. orthostatische Fehlregulation) entsprechend zu beurteilen.“

Die überarbeitete Fassung lautet:

„Nebennierenrindeninsuffizienz (Morbus Addison):

Bei gut eingestellter Substitutionstherapie ohne erhebliche Beschwerden beträgt der GdB 20–30.

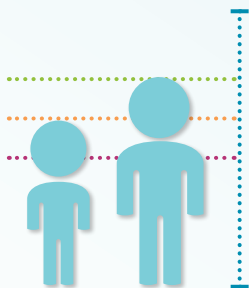
Bei häufigen Krisen oder erheblichen Einschränkungen im Alltag ist ein höherer GdB (40–50) möglich.

Bei schwerer Verlaufsform mit häufigen Addison-Krisen, ausgeprägter Leistungsminderung und erheblicher psychischer Belastung kann ein GdB von 60 oder mehr in Betracht kommen.“

In der nächsten GLANDULA werden wir uns noch ausführlicher mit dem GdB und dem Sozialrecht allgemein befassen.

ABENTEUER WACHSEN

Ihr seid nicht allein: In Deutschland sind etwa **5.500 Kinder und Jugendliche** von Wachstumshormonmangel (GHD) betroffen.



Das Wachstumshormon ist wichtig für die **gesunde Entwicklung unseres Körpers**. Es wird in der Hirnanhangdrüse (Hypophyse) produziert und kommt hauptsächlich im Schlaf zum Einsatz.

Dank moderner Medizin kann die Verabreichung von Wachstumshormonen Kindern und Jugendlichen mit Wachstumshormonmangel helfen, ihr **Wachstumspotenzial auszuschöpfen**.



Die Behandlung eines Wachstumshormonmangels erfolgt durch **tägliche oder wöchentliche Injektionen**:

1 × tägliche Therapie



Injektion an **365 Tagen** im Jahr.



Im Allgemeinen wird die **tägliche** subkutane Injektion **am Abend** empfohlen.



Vor Anbruch **durchgehend kühlpflichtig**.

1 × wöchentliche Therapie



Injektion an **einem festen Wochentag**.

→ Vergessene Injektionen können innerhalb von 2–3 Tagen nachgeholt werden.



Die **Tageszeit** für die **wöchentliche** subkutane Injektion ist **frei wählbar**.



Je nach Präparat bis zu **6 Monate ohne Kühlung** haltbar.

Vergleicht anhand der Kriterien, welche Therapie am besten zu euch passt. Findet gemeinsam mit eurer Ärztin oder eurem Arzt heraus, wie das **Abenteuer Wachsen für euch weitergeht!**



Hier erhaltet ihr weitere Infos zur Behandlung von Wachstumshormonmangel (GHD) bei Kindern und Jugendlichen:

<https://ascendispharma.de/patienten/wachstumshormonmangel-pghd>

*This is
Cushing's syndrome*

#THISCUSHING

DE-SIC-0015



Das Informationsportal für medizinische Fachkreise und Patient*innen, um mehr über das Cushing-Syndrom zu erfahren.

Scannen Sie den QR-Code oder besuchen Sie
www.thisiscushing.com

#THISCUSHING

 RECORDATI
RARE DISEASES

EMA/DE/ENV/PAT/NOV-2023/414



Diurnal ist jetzt Neurocrine UK

Neurocrine Biosciences ist ein führendes biopharmazeutisches Unternehmen mit Schwerpunkt auf den Neurowissenschaften, das ein einfaches Ziel verfolgt: die Linderung von Leiden für Menschen mit großen Nöten.

Wir widmen uns der Entdeckung und Entwicklung lebensverändernder Therapien für Patienten, die mit seltenen und chronischen endokrinen Erkrankungen leben.

Dank unserer fundierten Kenntnisse in der Neuroendokrinologie und unserer bewährten Expertise in der klinischen Entwicklung bringen wir Therapien für die Nebenniereninsuffizienz und das adrenogenitale Syndrom voran.

neurocrine.com/eu

Stand: Februar 2025 Code: CORP-D-0012
© 2025 Neurocrine UK Ltd. Alle Rechte vorbehalten.





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:**
VR Bank Metropolregion Nürnberg eG
IBAN: DE42 7606 9559 0001 0045 57
BIC: GENODEF1NEA
Gläubiger ID: DE39 ZZZ 0000 1091 487

Beitrittserklärung Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

- ☐ **Einzelperson** (Mitgliedsbeitrag von 40,- € pro Jahr)
- ☐ **Freiwillig höherer Beitrag** (_____, - € pro Jahr)

Name/Vorname: _____

Geburtsdatum oder Geburtsjahr (bitte unbedingt angeben) _____

Straße, Hausnr.: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon: _____

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: _____

Datum: _____ Unterschrift: _____

Freiwillige Angaben (dient der Zuordnung nur für interne Zwecke):

Regionalgruppe oder diagnosespezifische Gruppe: _____

Diagnose: _____

Ich bin mit der Nutzung meiner Daten zum Zweck der vereinsinternen Mitgliederverwaltung für die Dauer der Mitgliedschaft einverstanden. Weitere Informationen zum Datenschutz und den Betroffenenrechten finden Sie auf unserer Homepage unter: www.glandula-online.de/datenschutz

Unterschrift: _____

Auf der Rückseite Seite finden Sie
die aktuellen Broschüren des
Netzwerks.

Wenn Sie das Heft nicht zerschneiden möchten, können Sie den Mitgliedsantrag und die Broschürenübersicht selbstverständlich auch scannen oder fotokopieren. Außerdem ist ein direkter Online-Beitritt über www.glandula-online.de > **Das Netzwerk** > **Mitgliedschaft** möglich.

Bitte senden Sie mir folgende Broschüren/Medien zum Thema:

- | Kategorie | Themen |
|---|---|
| Allgemein | <input type="checkbox"/> Hypophysen- und Nebenniereninsuffizienz – Ursachen, Beschwerden, Diagnose und Therapie |
| | <input type="checkbox"/> Hydrocortison-Ersatztherapie bei unzureichender Cortisol-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen- und Nebennierenerkrankung |
| | <input type="checkbox"/> Notfallausweis für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangdrüse oder der Nebennieren |
| Hypophyse | <input type="checkbox"/> Prolaktinom – Hyperprolaktinämie |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Prolaktinom |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Prolaktinom |
| | <input type="checkbox"/> Akromegalie – Informationsbroschüre für Patienten |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Akromegalie |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Akromegalie |
| | <input type="checkbox"/> Cushing-Syndrom |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Cushing-Syndrom |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Morbus Cushing |
| | <input type="checkbox"/> Operationen von Hypophysentumoren |
| | <input type="checkbox"/> Hypophyseninsuffizienz |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Hypophyseninsuffizienz |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Hypophyseninsuffizienz |
| | <input type="checkbox"/> Diabetes insipidus |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Diabetes insipidus |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Diabetes insipidus |
| <input type="checkbox"/> Wachstumshormonmangel | |
| <input type="checkbox"/> Diagnostik und Behandlung von hormoninaktiven Hypophysentumoren
Information für Patientinnen und Patienten zur AWMF-Leitlinie | |
| Nebennieren | <input type="checkbox"/> Morbus Addison |
| | <input type="checkbox"/> Phäochromozytom und Paragangliom |
| | <input type="checkbox"/> Morbus Conn |
| | <input type="checkbox"/> Dokumentationsmappe Primärer Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom) |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis Morbus Conn |
| Kinder u. Jugendliche | <input type="checkbox"/> Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen |
| | <input type="checkbox"/> Störungen der Pubertätsentwicklung |
| | <input type="checkbox"/> Störungen der Pubertätsentwicklung – erklärt für Jugendliche |
| | <input type="checkbox"/> Dr. Maus informiert - Das Kraniopharyngeom, erklärt für Kinder und Jugendliche |
| | <input type="checkbox"/> Das Adrenogenitale Syndrom - Ein Ratgeber für Jugendliche mit klassischem 21-Hydroxylasemangel (AGS) |
| | <input type="checkbox"/> Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie – vom Kind zum Erwachsenen |
| | <input type="checkbox"/> Unsere Erfahrungen – Der Umgang von Kindern, Jugendlichen und ihren Eltern mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen |
| | <input type="checkbox"/> Transition in der Endokrinologie |
| | <input type="checkbox"/> Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen und der Weg zur Transition – erklärt für Jugendliche |
| Weitere Themen | <input type="checkbox"/> Adrenogenitales Syndrom mit 21-Hydroxylase-Defekt (AGS) |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis AGS |
| | <input type="checkbox"/> Kraniopharyngeom |
| | <input type="checkbox"/> Die Multiple Endokrine Neoplasie (MEN) |
| | <input type="checkbox"/> Diagnoseausweis MEN-1 |
| | <input type="checkbox"/> Polyglanduläres Autoimmunsyndrom Typ 2 |
| | <input type="checkbox"/> Psychische Probleme bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen |
| | <input type="checkbox"/> Therapie mit Geschlechtshormonen (Sexualhormone) bei Patientinnen mit nachgewiesener Hypophyseninsuffizienz |
| | <input type="checkbox"/> Ersatztherapie bei unzureichender Testosteron-Eigenproduktion wegen einer Hypophysenerkrankung |
| | <input type="checkbox"/> Schädel-Hirn-Trauma und dessen Folgen für das Hormonsystem |

Autoren:
Dr. med. Anastasia Athanasoulia
Dr. med. Christina Dimopoulou
Dr. med. Heike Künzel
Dr. med. Martin Reincke



Stichwortverzeichnis

AGS

9, 11, 46, 50

Akromegalie

27, 29, 31, 33, 50

Conn

5, 8, 50

Cushing, Cushing-Syndrom

9, 29, 31, 32, 46, 50

Diabetes insipidus

3, 20, 21, 35, 37, 39, 50

Hypophysen-Insuffizienz

6, 8, 11, 18, 41, 46, 50

Kraniopharyngeom

9, 10, 11, 36, 50

MEN

3, 8, 9, 17, 25–28, 29–34, 43–45, 46, 50

Morbus Addison

9, 10, 11, 33, 46, 50

Phäochromozytom

33, 34, 50

Polyglanduläre Insuffizienz

50

Prolaktinom

3, 29, 32, 40–41, 50

Schädel-Hirn-Trauma

8, 36, 50

Wachstumshormon-Mangel

50

Redaktionsschluss für die nächste Ausgabe: 31. März 2026

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, Martinistraße 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

Prof. 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)

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

Erreichbar Montag bis Donnerstag von 8-12 Uhr.

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. Jede Benutzerin und jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung einer Spezialistin bzw. eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr der Anwenderin/des Anwenders.

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

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

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird in diesem Magazin bisweilen nur die männliche Form verwendet. Sofern nicht ausdrücklich anders angegeben, sind aber alle Geschlechter gemeint.

SANDOZ

*„Spürbar mehr
Vitalität!“*



Wachstumshormonmangel
kann heute zeitgemäß therapiert werden.

Weitere Informationen:
www.surepal.de

