

Akro mega lie



Das sollten Sie wissen

Ein Ratgeber für
Patienten und Angehörige

TEVA

ratiopharm

Vorwort

Liebe Leserin, lieber Leser,

Ihr Arzt hat bei Ihnen eine Akromegalie festgestellt – eine Erkrankung, die viele Frage und Unsicherheiten aufwirft: Was bedeutet das für mich und mein weiteres Leben? Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es? Wie sieht meine Zukunft aus?

Die meisten Betroffenen sind von der Diagnose Akromegalie erst einmal überfordert und verwirrt – das ist eine ganz normale Reaktion. Ihr Arzt wird die Erkrankung und alle weiteren Maßnahmen ausführlich mit Ihnen besprechen oder hat es vielleicht auch schon getan. Er hat Ihnen auch diese Broschüre gegeben, mit der wir Ihnen gerne weitere Hilfestellung geben möchten.

Mit dieser Broschüre können Sie sich umfassend informieren. Hier erfahren Sie, was eine Akromegalie genau ist, welche Untersuchungen und Behandlungen auf Sie zukommen werden und wie es nach der Therapie für Sie weitergeht. Am Ende der Broschüre finden Sie hilfreiche Internet-Adresse, die Ihnen neben vielem anderem den Weg zu einer Selbsthilfegruppe zeigen. Denn seien Sie sich sicher, auch wenn die Akromegalie eine seltene Erkrankung ist, Sie sind nicht allein!

01

Akromegalie – was ist das?

In der Hirnanhangsdrüse wird zu viel Wachstumshormon gebildet

02

Beschwerden

Hervorspringende Nase, markantes Kinn, große Hände und Füße

03

Diagnose

Auffällig und trotzdem schwer zu erkennen

04

Therapie

Für jeden Patienten das Passende

05

Leben mit der Erkrankung

Nachsorge ist notwendig

06

Erfahrungsbericht

„Jetzt schaue ich wieder erwartungsvoll in die Zukunft“

07

Selbsthilfe

Geteiltes Leid ist halbes Leid

08

Häufige Fragen

09

Platz für Notizen

01

Akromegalie – was ist das?

In der Hirnanhangsdrüse wird zu viel Wachstumshormon gebildet

Die Akromegalie ist eine seltene Erkrankung. Sie betrifft in Deutschland nur etwa 3000 bis 5000 Erwachsene und tritt meist im mittleren Lebensalter auf. Männer und Frauen sind gleich häufig betroffen.

Ursache ist in aller Regel ein gutartiger Tumor der Hirnanhangsdrüse, ein sogenanntes Hypophysenadenom. Dieser Tumor bildet unkontrolliert Wachstumshormon. Bei Kindern führt das zum Riesenwuchs. Bei Erwachsenen bewirkt der Überschuss an Wachstumshormon, dass bestimmte Körperteile größer werden. Dies betrifft vor allem die Hände, Füße, Kinn, Nase. Aber auch innere Organe können in Mitleidenschaft gezogen werden.

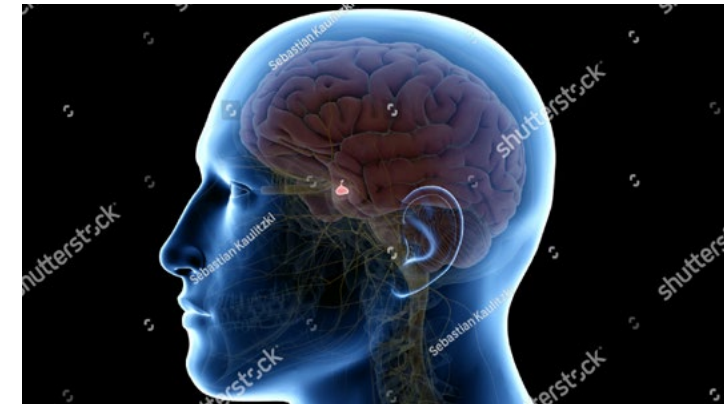
Der Tumor selbst ist gutartig. Das bedeutet, dass er lokal begrenzt wächst und sich nicht über den gesamten Körper ausbreitet. Warum manche Menschen einen solchen Tumor bilden, ist bislang unklar.

GUT ZU WISSEN

!! Akromegalie setzt sich aus den Wörtern Akro- und -megalie zusammen. „Akron“ ist griechisch und bedeutet „Spitze“, gemeint sind die Spitzen des Körpers wie Nase, Kinn, Hände und Füße. „Mega“ bedeutet groß. Akromegalie bedeutet also frei übersetzt „Große Körperenden“!

Hirnanhangsdrüse

- Die Hirnanhangsdrüse ist eine etwa kirsch-kerngroße Drüse, die an der Unterseite des Gehirns hinter der Nasenwurzel liegt.
- Sie produziert das Wachstumshormon und gibt es ins Blut ab.
- Wachstumshormon stimuliert die Leber, den Insulin-ähnlichen Wachstumsfaktor (IGF-1) zu bilden. IGF-1 vermittelt viele Wirkungen des Wachstumshormons im Körper.



» Als ich das Wort „Tumor“ hörte, habe ich gleich an Krebs und Tod gedacht. Mein Arzt hat mir dann erst einmal erklärt, dass es auch gutartige Tumoren gibt, die gut behandelt werden können und die Lebenserwartung kaum einschränken. Das war eine große Erleichterung für mich.
– Patientenzitat

02

Beschwerden

Hervorspringende Nase,
markantes Kinn, große
Hände und Füße

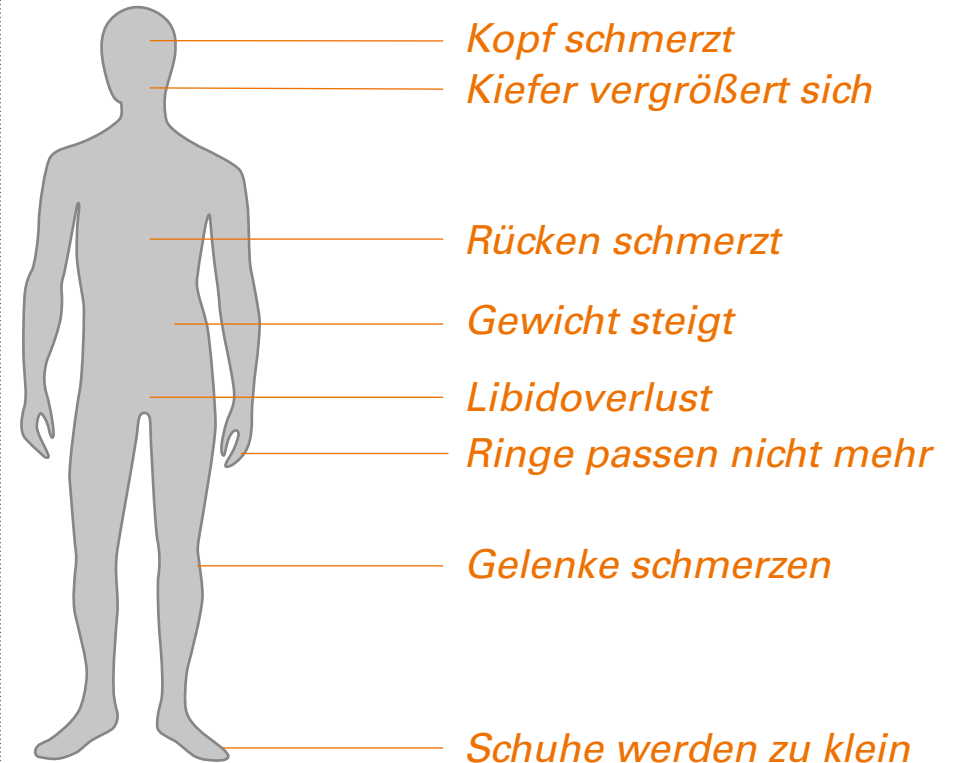
Die Beschwerden bei einer Akromegalie entwickeln sich sehr langsam, so dass Sie selbst, Ihre Angehörigen und Freunde meist über einen langen Zeitraum keine deutlichen Veränderungen festgestellt haben. Bei vielen Patienten wird eine Akromegalie daher erst nach fünf bis zehn Jahren vom Arzt diagnostiziert.

Patientenzitat: „Mein Hausarzt hat fast sechs Jahre gebraucht, bis er meine Beschwerden richtig einordnen konnte und mich zu einem Facharzt für Hormonerkrankungen geschickt hat. Dort bin ich auch heute noch und fühle mich gut betreut.“

Die Akromegalie führt bei den Erkrankten zur Vergrößerung der Gesichtszüge und zur Vergrößerung von Händen und Füßen. Wenn Ring-, Handschuh- und Schuhgröße zunehmen, Kopf-, Gelenk- und Rückenschmerzen oder Zyklus- und Potenzstörungen auftreten, die Zunge sich vergrößert oder die Zahnabstände weiter werden, man vermehrt schwitzt oder ein Kribbeln in den Händen verspürt, kann dies auf eine Akromegalie hindeuten. Aufgrund der vergrößerten Zunge kann es zu einem Schlaf-Apnoe-Syndrom mit heftigem Schnarchen und erschwelter Atmung in der Nacht kommen.

Neben diesen äußerlich sichtbaren Veränderungen wachsen aber auch innere Organe wie Herz oder Leber, was mit Störungen verschiedener Organ- und Stoffwechselfunktionen einhergeht. Es können ein Diabetes mellitus (Zuckererkrankung), ein erhöhter Blutdruck und Darmpolypen auftreten. Da der Tumor im Kopf langsam weiterwächst, kann er auf den Sehnerv drücken, was das Sehvermögen verschlechtert. Auch kann die Hirnanhangsdrüse selbst beeinträchtigt werden und ein Mangel an anderen Hormonen, die von der Hirnanhangsdrüse gebildet werden, auftreten.

Art der Beschwerden	Betroffene Patienten
Vergrößerung von Händen, Füßen, Kinn, Nase, Zunge u.a.	86 %
Veränderungen im Bereich des Kiefers und des Gesichts	74 %
Verstärktes Schwitzen	48 %
Gelenksbeschwerden	46 %
Kopfschmerzen	40 %
Libidoverlust, Potenzstörungen bei Männern, ausbleibende Monatsblutung und Zyklusstörungen bei Frauen	38 %
Sehstörungen	26 %
Übermäßige Müdigkeit	26 %
Gewichtszunahme	18 %
Austritt einer milchähnlichen Flüssigkeit aus der Brustdrüse	9 %



03

Diagnose

Auffällig und trotzdem schwer zu erkennen

Meist wird eine Akromegalie durch einen Facharzt für Hormon- und Stoffwechselstörungen (Endokrinologe) festgestellt. Beim ersten Praxisbesuch wird der Arzt den Betroffenen ausführlich befragen und ihn körperlich untersuchen. Besteht der Verdacht auf eine Akromegalie schließen sich verschiedene Untersuchungen an.



Spezielle Blutteste

Der Arzt nimmt Blut ab und bestimmt die Konzentration des Wachstumshormons sowie des Insulin-ähnlichen Faktors IGF-1.



Oraler Glukosetoleranztest (oGT)

Der Test beruht auf der Tatsache, dass bei einem hohen Blutzuckerspiegel im Blut (Glukosespiegel) beim Gesunden weniger Wachstumshormon in der Hirnanhangsdrüse gebildet wird. Der Tumor entzieht sich dieser körperlichen Regulierung jedoch. Die Hormonproduktion bleibt dann auch bei einer Zuckerbelastung hoch.

Die Betroffenen trinken auf nüchternen Magen eine Zuckerlösung. Zu diesem Zeitpunkt und mehrmals danach im Abstand von 30 Minuten entnimmt der Arzt Blutproben. Wenn die Konzentration des Wachstumshormons unter dem Einfluss von Zucker nicht sinkt, liegt wahrscheinlich eine Akromegalie vor.



Magnetresonanztomographie (MRT)

Mittels einer MRT-Untersuchung wird der Tumor im Bild sichtbar. Dafür wird die Hirnanhangsdrüse und das sie umgebende Gewebe schichtweise dargestellt, um selbst minimale Veränderungen erkennen zu können. Eine MRT-Untersuchung dauert etwa 30 Minuten. Sie ist nicht schmerzhaft und ist mit keiner Strahlenbelastung verbunden.



Weitere Untersuchungen

Weitere Untersuchungen sind notwendig, wenn eine Akromegalie bereits festgestellt worden ist, um mögliche Schädigungen anderer Organe festzustellen und dann behandeln zu können:

- Augenarzt: Bestimmung des Gesichtsfeldes
- Kardiologe: Untersuchung der Herzfunktionen mittels EKG und Ultraschall
- Gastroenterologe: Untersuchung des Dickdarms mittels Darmspiegelung
- Endokrinologe: Untersuchung der Schilddrüse mittels Ultraschall

04

Therapie

Für jeden Patienten
das Passende

Die meisten Patienten können heute mit gutem Erfolg behandelt werden. Grundsätzlich stehen drei Möglichkeiten der Therapie zur Verfügung:

- Operation
- Medikamente
- Strahlentherapie

Gemeinsam mit dem Arzt entscheiden Sie, welche Therapie am besten für Sie geeignet ist. In der Regel wird eine Operation durchgeführt und im Anschluss mit Medikamenten weiterbehandelt. Bei manchen Patienten werden bereits im Vorfeld der Operation sogenannte Somatostatin-Analoga gegeben, um den Tumor zu verkleinern und so die anschließende Operation zu erleichtern.

GUT ZU WISSEN

- !! Ziele der Therapie sind:
- Verringerung des Wachstumshormons im Blut
 - Verringerung des IGF-1 im Blut
 - Verkleinerung des gutartigen Tumors der Hirnanhangsdrüse
 - Abnahme bzw. Kontrolle der Beschwerden

Operation

Die Operation sollte durch einen erfahrenen Neurochirurgen durchgeführt werden. In der Regel wird der Operateur den Tumor mit Hilfe sehr feiner Instrumente und eines Operationsmikroskops entfernen. Der Zugang zur Hirnanhangsdrüse erfolgt durch die Nase. Diese hochentwickelte Technik ermöglicht eine sehr schonende Operation, das gesunde Gewebe der Hirnanhangsdrüse wird in der Regel nicht geschädigt und es treten kaum Komplikationen auf. Der langfristige Erfolg der Operation ist abhängig von der Größe des Tumors und ob er vollständig entfernt werden konnte.

Erfolgsaussichten

- Bei 90 Prozent aller Patienten verbessern sich die Beschwerden nach der Operation
- Bei kleinen Tumoren unter einem Zentimeter beträgt die Erfolgsrate über 85 Prozent, bei großen Tumoren über einem Zentimeter liegt sie zwischen 40 und 50 Prozent.

»» *Die Operation hat mir schon Angst gemacht. Mein Arzt hat mir genau erklärt, wie alles abläuft. Das hat mir mehr Sicherheit gegeben und zum Glück ist die Operation dann auch gut verlaufen.*
– Patientenzitat

Medikamente

Wenn der Tumor der Hirnanhangsdrüse durch die Operation nicht vollständig entfernt werden konnte, müssen Medikamente eingenommen werden, um den erhöhten Blutspiegel des Wachstumshormons zu senken. Auch Patienten, die aus anderen medizinischen Gründen nicht operiert werden können oder eine Operation ablehnen, werden medikamentös therapiert. Weiterhin werden Medikamente gegeben, wenn die Zeit bis zu einer Strahlentherapie überbrückt werden muss.

Es werden drei verschiedene Substanzklassen eingesetzt:

- Somatostatin-Analoga
- Dopamin-Agonisten
- Wachstumshormon-Antagonisten

» *Das Spritzen des Medikaments habe ich schnell gelernt. Das ist viel einfacher als ich dachte.*
– Patientenzitat

Dopamin-Agonist

Dopamin ist ein Botenstoff im Gehirn, der Informationen von einer Nervenzelle auf eine andere Nervenzelle überträgt. Beim Gesunden stimuliert Dopamin die Ausschüttung von Wachstumshormon. Paradoxe Weise hat es beim Patienten mit einer Akromegalie die genau entgegengesetzte Wirkung: Es hemmt die Ausschüttung von Wachstumshormon. Der Dopamin-Agonist Cabergolin imitiert diese Wirkung. Bei etwa 20 Prozent der Patienten ist diese Therapie erfolgreich.

GUT ZU WISSEN

- !! In der Pharmakologie bedeutet:
- Antagonist = Substanz, die eine Wirkung verhindert
 - Agonist = Substanz, die die Wirkung einer anderen imitiert
 - Analogon (Mehrzahl: Analoga) = Substanz, die einer anderen ähnlich ist

Somatostatin-Analoga

Somatostatin ist ein im Körper natürlich vorkommender Hemmstoff des Wachstumshormons, der die Produktion von Wachstumshormon verhindert. Da Somatostatin im Blut sehr schnell abgebaut wird, kommt es für die Therapie der Akromegalie jedoch nicht in Frage.

Länger und auch besser wirksam sind die synthetisch hergestellten Somatostatin-Analoga. Sie imitieren die Wirkung des Somatostatins – hemmen also das Wachstumshormon - und reduzieren bei der überwiegenden Mehrheit der Patienten deren Beschwerden. Bei vielen Patienten vermindert sich die Konzentration des Wachstumshormons im Blut, bei der Hälfte der Patienten verkleinert sich auch der Tumor.

Somatostatin-Analoga werden zwei- bis dreimal täglich in das Unterhautfettgewebe gespritzt. Diese Form der Applikation können Sie als Betroffener selbst erlernen und sind damit unabhängig von einem Pflegedienst. Alternativ können Somatostatin-Analoga als Depotform alle vier Wochen in einen Muskel gespritzt werden, so dass die Substanz über einen längeren Zeitraum freigesetzt wird. Diese Injektionen werden in der Regel durch einen Pflegedienst oder Ihren Arzt vorgenommen.

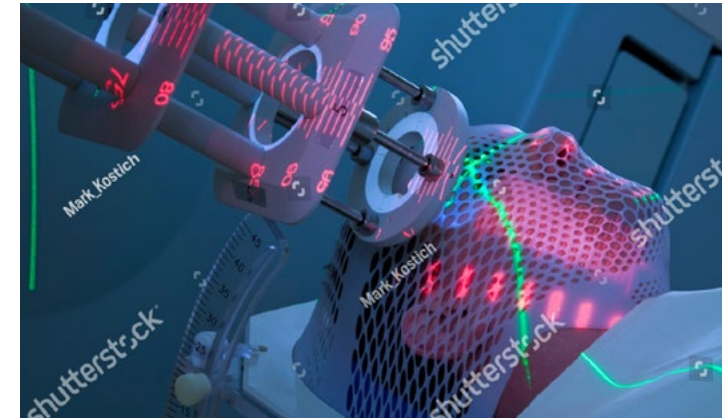
Unerwünschte Wirkungen der Somatostatin-Analoga sind Durchfall, Übelkeit und Bauchschmerzen, die aber meist nach kurzer Zeit nachlassen. Langfristig können Gallensteine auftreten.

Zurzeit befinden sich drei verschiedene Somatostatin-Analoga auf dem Markt: Octreotid, Pasireotid und Lanreotid.

Wachstumshormonrezeptor-Antagonist

Der Wachstumshormonrezeptor-Antagonist Pegvisomant blockiert in der Leber die Ausschüttung des Insulin-ähnlichen Faktors IGF-1. Er wirkt als Gegenspieler (Antagonist) des Wachstumshormons und wird eingesetzt, wenn Somatostatin-Analoga nicht ausreichend wirken. 60 Prozent der Patienten profitieren von dieser Therapie. Pegvisomant wird gentechnologisch hergestellt und muss einmal täglich in das Unterhautfettgewebe gespritzt werden. Da es auf den Tumor selbst keinen Einfluss hat, sollte die Hirnanhangsdrüse regelmäßig untersucht werden.

Unerwünschte Wirkungen sind Kopfschmerzen, Müdigkeit und Schwitzen. Der Arzt sollte die Leberwerte kontrollieren. An der Einstichstelle kann es zu Rötungen und Schmerzen kommen, die aber meist nach kurzer Zeit wieder verschwinden.



Strahlentherapie

Das dritte Behandlungsverfahren der Akromegalie ist die Strahlentherapie. Sie wird heute nur noch selten angewendet. In Frage kommen Patienten, die aus anderen Gründen nicht operiert werden können oder bei denen noch Tumorreste vorhanden sind. Eine Strahlentherapie erfolgt in der Regel an vier bis fünf Tagen in der Woche über einhalb Monate. Der Effekt der Therapie ist jedoch erst nach mehreren Jahren zu erkennen, so dass in der Zwischenzeit Medikamente eingenommen werden müssen.

Unerwünschte Wirkungen der Strahlentherapie sind eine Schädigung der Hirnanhangsdrüse mit Ausfall anderer Hormone sowie eine Schädigung des Sehnervs.

05

Leben mit der Erkrankung

Nachsorge ist notwendig

Die Akromegalie ist eine chronische Erkrankung. Das bedeutet, dass Sie als Betroffener regelmäßig zum Arzt gehen sollten.

Etwa drei Monate nach der Operation wird das Operationsergebnis mittels einer MRT- und Blutuntersuchung kontrolliert. Die weiteren **Kontrolluntersuchungen** sind abhängig vom Verlauf Ihrer Erkrankung. In der Regel sollten Sie sich ein- bis zweimal im Jahr bei Ihrem Endokrinologen vorstellen. Besonderes Augenmerk sollte dabei auf Erkrankungen des Herzes, einen möglichen Bluthochdruck und eine Zuckererkrankung gelegt werden. Da es auch noch Jahre nach erfolgreicher Operation zu einem Rezidiv (Rückfall) kommen kann, sollten Sie diese Untersuchungen nicht versäumen. Wichtig ist es auch, die Medikamente regelmäßig einzunehmen. Andernfalls kommt es zu einem erneuten Anstieg der IGF-1- und Wachstumshormonwerte im Blut, die Beschwerden kehren zurück und das Risiko für langfristige Komplikationen steigt.



MRT- & Blutuntersuchung



langfristige Kontrolluntersuchung



06

Erfahrungsbericht

„Jetzt schaue ich wieder erwartungsvoll in die Zukunft“

Mein Name ist Hildegard. Ich bin 47 Jahre alt, habe zwei Kinder und arbeite als Steuerfachangestellte in einer großen Praxis. 2017 wurde bei mir eine Akromegalie diagnostiziert.

Ich bin immer ein sehr aktiver und lebenslustiger Mensch gewesen, habe mich in Kindergarten und Schule im Elternrat engagiert, im Kirchenchor gesungen und viel Sport getrieben. Das war bis vor ungefähr acht Jahren alles kein Problem. Ich fühlte mich immer öfter sehr müde, konnte nachts nicht gut schlafen, schwitzte viel. Natürlich fragte ich mich, woran liegt das. Aber man findet leicht für alles Erklärungen. Ich hatte zwei Kinder, die mich neben dem Beruf ganz schön forderten. Dass ich tagsüber gereizt und empfindlich war, führte ich vor allem auf den ständigen Schlafmangel zurück. Mein Hausarzt konnte mir auch nicht wirklich weiterhelfen. So probierte ich viele Dinge: Yoga, homöopathische Medikamente, Akupunktur. Aber nichts half mir wirklich. Dann bekam ich Probleme mit den Hüftgelenken und dem Rücken. Es wurden Röntgenbilder gemacht und Physiotherapie verschrieben, aber die Schmerzen blieben. Meinen Kindern fiel dann schließlich beim Blättern im Fotoalbum auf, dass sich mein Aussehen verändert hatte: Die Nase erschien größer, das Kinn stand weiter vor, die Augenwülste waren vorgewölbt. Das verunsicherte mich als Frau und endlich stellte ein Arzt die Diagnose Akromegalie. Dann ging alles ganz schnell. Ich wurde operiert und der Tumor konnte zum Glück zum größten Teil entfernt werden. Seit der Operation nehme ich Medikamente ein und gehe regelmäßig zu Kontrolluntersuchungen. Ansonsten ist aber vieles wieder wie vor der Erkrankung. Meine Gesichtszüge haben sich weitestgehend normalisiert, ich treibe wieder Sport und habe meine Lebensfreude zurückgewonnen.

» **Ich habe meine Lebensfreude zurückgewonnen. Jetzt schaue ich wieder erwartungsvoll in die Zukunft und freue mich auf das was kommt.**
– **Patientenzitat**

07

Selbsthilfe

Geteiltes Leid ist halbes Leid

Viele Patienten scheuen den ersten Weg in eine Selbsthilfegruppe. Es ist jedoch kein Zeichen von Schwäche, sich Hilfe bei anderen Betroffenen zu holen. Gerade Betroffene geben sich häufig wertvolle Hilfestellungen und Tipps zum Umgang mit der Krankheit. In Selbsthilfegruppen findet in der Regel ein reger Erfahrungsaustausch statt, von dem alle profitieren. Gerade seelische und soziale Folgen der Erkrankung können durch das Gespräch in der Gruppe gemildert werden. Oftmals unterstützen auch Fachärzte für Hormonerkrankungen die Gruppe, indem sie über neuste Forschungsergebnisse und Behandlungsmethoden informieren.

Eine wichtige Adresse für Akromegalie-Patienten ist das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen. Dieser gemeinnützige Verein wurde 1994 von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten gegründet und fördert unter anderem den Austausch unter Betroffenen. Auf der Internet-Seite des Vereins finden Sie Ansprechpartner für eine Selbsthilfegruppe in Ihrer Nähe:

www.glandula-online.de

GUT ZU WISSEN

!! Weitere hilfreiche Internet-Seiten:
www.endokrinologie.net – Internetseite der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie
www.akromegalie-register.de – Die Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie hat 2002 das Deutsche Akromegalie Register ins Leben gerufen. Ziel ist die medizinische Versorgung von Betroffenen zu verbessern.

08

Häufige Fragen

Warum ist die Erkrankung bei mir erst so spät entdeckt worden?

Die Beschwerden und äußerlichen Veränderungen entwickeln sich sehr langsam und unauffällig. Meist treten auch nicht alle Symptome gleichzeitig auf. Das macht es für Arzt und Betroffene schwer, die Krankheitszeichen zu erkennen und richtig einzuordnen. Meist wird erst in der Rückschau deutlich, wie beispielsweise Hände und Füße gewachsen sind oder die Gesichtszüge sich vergrößert haben.

Wie geht das Leben nach der Operation weiter?

Nach der Operation ist es wichtig, die mit dem Arzt vereinbarten Kontrolltermine wahrzunehmen. Nur dann kann der Arzt feststellen, ob die Therapie eventuell geändert werden muss. Mit einer gut eingestellten Therapie gewinnt das tägliche Leben wieder deutlich an Qualität.

Was habe ich für eine Lebenserwartung?

Wenn die Akromegalie therapeutisch gut eingestellt ist, entspricht die Lebenserwartung weitgehend der gesunder Personen.

Was ist, wenn meine Hirnanhangsdrüse dauerhaft geschädigt ist?

Die Akromegalie wird nicht vererbt, weshalb für Kinder eines Betroffenen auch kein erhöhtes Erkrankungsrisiko besteht.

TEVA

ratiopharm

Art.Nr. 311 178 Stand 10/2018



www.ratiopharm.de/hiv