

Hypophysen-Unterfunktion

Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf

Europäisches Ausbildungszentrum für Endokrinologie
3. Med. Klinik Krhs. M.-Schwabing, Städt. Klinikum München GmbH
Kölner Platz 1, 80804 München
Max-Planck-Institut für Psychiatrie
Kraepelinstr. 2 – 10, 80804 München
e-mail: stalla@mpipsykl.mpg.de

Die Prävalenz der Hypophyseninsuffizienz liegt bei etwa 45/100.000 Einwohnern, während die jährliche Inzidenz auf etwa 4/100.000 Einwohner geschätzt wird. Häufigste Ursache für eine Hypophyseninsuffizienz ist in etwa 60 % ein Hypophysentumor; weitere Ursachen sind in etwa 10 % andere Hirntumoren und in 30 % nichttumorbedingte Störungen der Hypophysenfunktion. So können z. B. auch ein Schädel-Hirn-Trauma oder eine Subarachnoidalblutung über unterschiedliche Mechanismen auch zu endokrinologischen Funktionsstörungen führen. Eine Reihe von neueren Studien weist auf eine hohe Prävalenz von Hypophyseninsuffizienz nach Schädel-Hirn-Trauma hin. Das klinische Bild einer vollständigen oder partiellen Insuffizienz des Hypophysenvorderlappens wird durch die Zeichen der jeweils ausgefallenen hypophysären Partialfunktionen bestimmt. Grundsätzlich entspricht die Symptomatik des Ausfalls einer einzelnen hypophysären Partialfunktion dem klinischen Bild bei Ausfall des entsprechenden jeweiligen Endorgans. Frühsymptome hypothalamischer/hypophysärer Erkrankungen sind Zyklusstörungen und Amenorrhoe bei der Frau, Libido- und Potenzverlust beim Mann. Spätsymptome sind Sehstörungen mit Gesichtsfeldausfällen und schließlich Visusminderung. Das gleichzeitige Vorhandensein von Symptomen eines Diabetes insipidus, d. h. einer Insuffizienz des Hypophysenhinterlappens, wird immer als ein möglicher Hinweis auf eine primär hypothalamische Erkrankung gewertet und kommt bei den Hypophysentumoren in der Regel nicht vor. Die schwerste Verlaufsform einer partiellen oder kompletten Hypophysenvorderlappeninsuffizienz ist das hypophysäre Koma. Als Folge der thyreotropen und corticotropen Insuffizienz kommt es zu einer Stoffwechselentgleisung mit Bewusstseinstörung. In jedem Fall des anamnestischen oder klinischen Verdachts auf das Vorliegen einer partiellen oder kompletten Hypophysenvorderlappeninsuffizienz muss eine hormonanalytische Diagnostik zur Überprüfung der gonadotropen, somatotropen, thyreotropen und corticotropen hypophysären Partialfunktionen geführt werden. Wegweisend für die laborchemische Diagnostik sind

pathologisch niedrige periphere Zielhormone und gleichzeitig niedrige hypophysäre trophische Hormone. Im Gegensatz zur Hypophyseninsuffizienz finden sich bei einer peripheren Insuffizienz der endokrinen Endorgane hohe Konzentrationen der Hypophysenhormone aufgrund des fehlenden negativen Feedbacks. Allerdings sind in der Diagnostik basale Hormonkonzentrationen nicht immer aussagekräftig. Bei der Prolaktinbestimmung ist zu beachten, dass es bei Hypophysenstielkompression zur Begleithyperprolaktinämie kommen kann.

Die Therapie der Hypophysenvorderlappeninsuffizienz entspricht der Therapie der primären Insuffizienz des jeweiligen Endorgans: die Zielhormone der Hypophyse (Sexualhormone, Thyroxin und Cortisol) werden substituiert. Im Falle von Wachstumshormon wird eine direkte Substitution mit dem hypophysären Hormon durchgeführt. Die Substitutionsbehandlung ist grundsätzlich möglichst genau an den physiologischen Hormonbedarf anzupassen. Dies gilt insbesondere für die Dosisanpassung der Hydrocortisonsubstitution an Stresssituationen (fiebrhafte Allgemeininfekte, Traumata, Operationen, etc.). Bei der Notfallsituation des hypophysären Komas stellt die sekundäre Nebennierenrindeninsuffizienz die wichtigste Bedrohung des Patienten dar und muss sofort durch intravenöse Gabe von Hydrocortison und physiologischer Kochsalzlösung behandelt werden. Erst in einem zeitlichen Abstand von etwa 24 bis 48 Stunden kann mit der Gabe von Schilddrüsenhormon begonnen werden, da eine initiale Gabe von Schilddrüsenhormon den Hydrocortisonbedarf erhöht.