



IGF-1



Behandlungsablauf – eine Übersicht

Diese Broschüre richtet sich an Menschen
mit Akromegalie

Diese Broschüre ersetzt nicht das Gespräch mit Ihrem Behandlungsteam.*

*Wegen der besseren Lesbarkeit wird im Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung geschlechtsbezogener Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer alle Geschlechter.

Das Management Ihrer Akromegalie wird Sie viel Zeit kosten und Sie werden sehr viel physische und emotionale Energie dafür aufbringen müssen.



Möglicherweise werden Sie verschiedene Therapieansätze benötigen.

Sofern Sie aber die nötigen Informationen haben und entsprechende Unterstützung erhalten, muss die Akromegalie Ihr Leben nicht dominieren. Versuchen Sie sich über jeden Schritt Ihrer Behandlung so gut wie möglich zu informieren, dann werden Sie die Situation besser bewältigen können. In den meisten Fällen ist es durch die heute verfügbaren Therapieoptionen möglich, die Erkrankung effektiv zu kontrollieren, sodass Sie ein relativ normales Leben führen können. Bitte bedenken Sie, dass sich die jeweilige Vorgehensweise im Rahmen der Behandlung immer an Ihren persönlichen Bedürfnissen orientiert, die u. a. von der Art und Größe Ihres Hypophysenadenoms (das ist die Bezeichnung für den gutartigen Tumor der Hypophyse, der die Akromegalie verursacht) abhängt. Die vorliegende Broschüre stellt einige Informationen zu den möglichen Behandlungsabläufen dar, die Sie in nächster Zeit erwarten könnten. Sprechen Sie bitte mit Ihrem Behandlungsteam darüber, welche Behandlung für Sie am besten ist.

Inhalt

Behandlungsziele 3

Es werden die fünf wichtigsten Behandlungsziele im Rahmen der Akromegalie-Therapie vorgestellt, um Ihnen zu zeigen, welchen Einfluss und welche Ziele die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten haben.

Ein kurzer Überblick über die Behandlungsabläufe 7

Hier wird ein Standard-Behandlungsablauf im Rahmen der Akromegalie-Behandlung vorgestellt.

Die Behandlungsmöglichkeiten im Detail

Lernen Sie die verschiedenen Arten der Akromegalie-Behandlung kennen. Was bei den einzelnen Schritten dazu gehört, wer die Therapie durchführt und wie die einzelnen Möglichkeiten die Behandlungsziele beeinflussen. Hier erfahren Sie weiterhin, welche möglichen Komplikationen und Nebenwirkungen Sie kennen sollten.

Der erste Schritt: die Operation*	9
Nach der Operation: primäre medikamentöse Therapie	15
Weitere, sekundäre medikamentöse Therapieoptionen	23
Eine weitere Therapieoption: die Bestrahlung	31

Bitte beachten Sie: Die vorliegenden Informationen beziehen sich ausschließlich auf derzeit zugelassene Behandlungsmöglichkeiten der Akromegalie. Sofern Sie sich über noch nicht zugelassene Medikamente informieren wollen, die derzeit in klinischen Studien getestet werden, können Sie sich auf der folgenden Internetseite informieren: clinicaltrials.gov.

*In Ausnahmefällen kann primär auch eine medikamentöse Therapie erfolgen.

Behandlungsziele

Sofern Sie verschiedene Therapieoptionen zur Auswahl haben, ist es wichtig, dass Sie eine Vorstellung von den möglichen Behandlungszielen haben. Im Folgenden werden die fünf Hauptziele im Rahmen der Akromegalie-Behandlung vorgestellt.



1. Das Management Ihres Hypophysenadenoms

Einige der typischen Akromegalie-Symptome, wie Kopfschmerzen und Sehstörungen (hauptsächlich Gesichtsfeldeinschränkungen), kommen von der Raumforderung des Hypophysenadenoms im Gehirn. Auch der sogenannte Hypopituitarismus, also die reduzierte oder fehlende Produktion bestimmter Hormone in der Hypophyse, kann allein durch die Tumormasse hervorgerufen werden. Die Entfernung des Tumors oder die Reduzierung der Tumormasse kann diese Symptome meist schnell lindern. Allerdings neigen einige Hypophysenadenome nach der operativen Behandlung wieder zum Wachstum. Daher kann es notwendig sein, regelmäßige Laborkontrollen und MRT-Untersuchungen durchzuführen, um in diesem Fall eine zeitnahe weiterführende Behandlung in die Wege zu leiten.

HORMONE

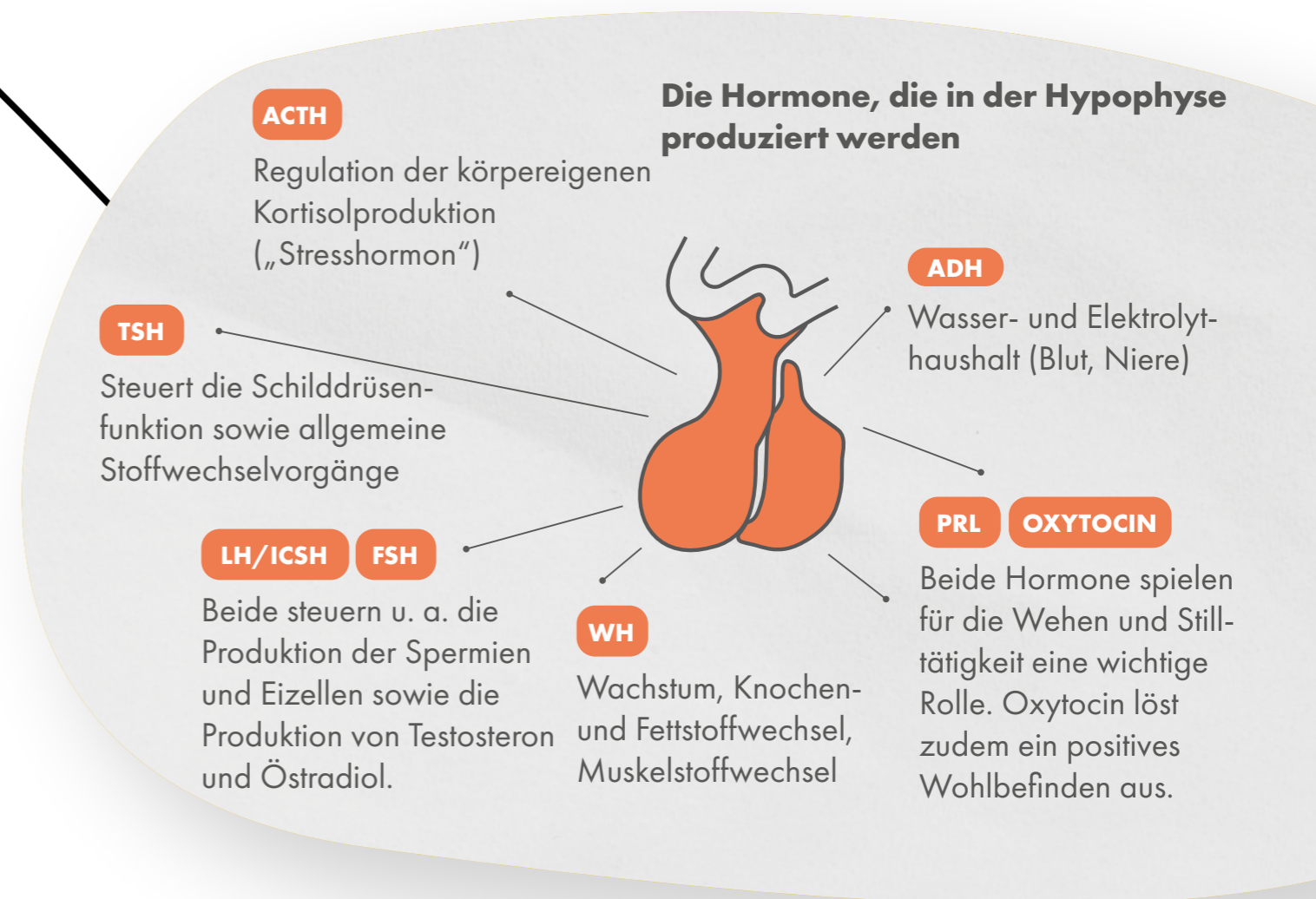
Hormone sind chemische Botenstoffe des Körpers. Sie verteilen sich vom Bildungsort aus (wie zum z. B. der Hypophyse) im Körper, um Zellen und Organe in ihrer Funktionsweise zu steuern.

Behandlungsziele

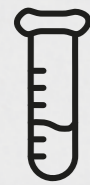


2. Erhalt der normalen Hypophysenfunktion

- ▶ Neben der Produktion von Wachstumshormon ist die Hypophysenfunktion weiterhin für die Aufrechterhaltung der Produktion einer Reihe weiterer Hormone verantwortlich.
- ▶ Diese Hormone werden u. a. benötigt, um die Schilddrüsenfunktion (und damit Ihren Stoffwechsel) sowie die Fertilität zu steuern.
- ▶ Ein wichtiges Behandlungsziel besteht daher darin, die normale Hypophysenfunktion nach einer Operation wieder herzustellen bzw. zu ersetzen.
- ▶ Ihr Behandlungsteam wird diese Hormone regelmäßig überprüfen und falls nötig eine Hormonersatztherapie verordnen.



Behandlungsziele



3. Normalisierung Ihrer Wachstumshormon-/IGF-I-Spiegel

Akromegalie wird durch eine überschießende Wachstumshormonproduktion verursacht.



- ▶ Eines der Hauptbehandlungsziele besteht darin, den Wachstumshormonüberschuss im Körper zu kontrollieren, bzw. darin, die negativen Auswirkungen des Wachstumshormonüberschusses zu minimieren.
- ▶ Die Messung erfolgt üblicherweise im Blut über den sogenannten IGF-I-Spiegel (Insulin-like Growth Factor I, insulinähnlicher Wachstumsfaktor I).
- ▶ Die Bildung von IGF-I wird durch Wachstumshormon gesteuert.

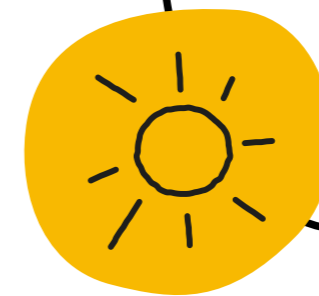


- ▶ Eine Normalisierung der IGF-I-Spiegel verbessert die Akromegalie-Symptome wie z. B.: Schwellungen der Hände und Füße und Gelenkschmerzen, starkes Schwitzen.
- ▶ Eine Normalisierung der IGF-I-Spiegel schützt den Körper vor den Schäden, die durch Wachstumshormonüberschuss verursacht werden können.



4. Management von Begleiterkrankungen

Akromegalie verursacht häufig Begleiterkrankungen wie Diabetes. Außerdem berichten über die Hälfte der Patienten von Schlafproblemen. Regelmäßige Kontrolle möglicher Begleiterkrankungen hilft diese zu managen bzw. zu verhindern.



5. Minimierung der Akromegalie-Symptome und Ermöglichung eines erfüllten Lebens


Wenn Sie die vorher genannten Behandlungsziele erreichen, werden Sie Ihre Akromegalie-Symptome lindern können – auch wenn dieser Prozess nicht von einem Tag auf den anderen vorstättgeht. Dabei sollte auch der Einfluss der Behandlung selbst (z. B. die Medikamenteneinnahme oder mögliche Nebenwirkungen) sowie die regelmäßigen Arzttermine mit in Betracht gezogen werden.

Das fünfte Behandlungsziel besteht daher darin, einen persönlichen Behandlungsplan zu erstellen, der sowohl Ihre emotionale wie auch Ihre körperliche Situation berücksichtigt.

Die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten der Akromegalie:

Überblick über einen möglichen Behandlungsablauf

Sehen Sie die folgende Beschreibung als eine sehr grobe Übersicht der möglichen Behandlungen, nicht aber als einen direkten Vergleich der einzelnen Behandlungsarten. **Behalten Sie bitte im Hinterkopf, dass die Behandlung, die Ihnen empfohlen wird, auf Ihre persönliche Situation zugeschnitten ist und möglicherweise von dem hier gezeigten Weg abweicht.**

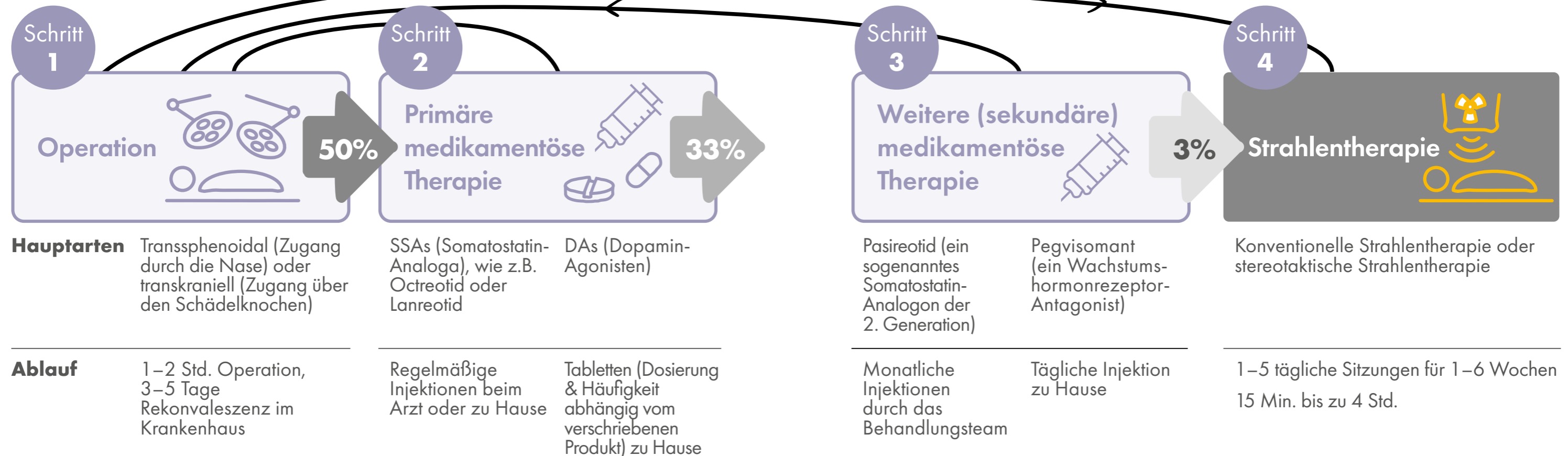
DENKEN SIE DARAN: 

Das ist ein sehr grober Überblick der möglichen Behandlungen, der nicht zwangsläufig auf Ihre individuellen medizinischen Bedürfnisse zutrifft.

➔ Sofern die Behandlungsziele nicht erreicht werden oder die Nebenwirkungen nicht akzeptabel sind, erfolgt die weitere Behandlung in der Regel schrittweise.

↓ Es kann auch sein, dass Ihnen eine weitere Operation und/oder eine Strahlentherapie während der medikamentösen Behandlung empfohlen wird oder dass Sie eine medikamentöse Therapie vor oder anstatt der Operation verordnet bekommen.

Behandlung



1. Schritt: Operation

Im Allgemeinen ist der erste Schritt der Akromegalie-Behandlung die Tumorentfernung bzw. die operative Reduktion des Tumolvolumens. Manchmal wird vor der Operation eine medikamentöse Therapie begonnen – das ist aber individuell verschieden und hängt von Ihrem Adenom und der Routine Ihres Behandlungsteams ab.

Was ist Bestandteil der Therapie?

Zuerst wird eine Magnetresonanztomographie (MRT) oder eine Computertomographie (CT) des Schädels angefertigt, um die Größe und Lage des Hypophysenadenoms festzustellen (vielleicht sind bei Ihnen diese Untersuchungen schon vorher im Rahmen der Diagnostik durchgeführt worden). Die Operation wird von einem Spezialisten, einem Neurochirurgen, unter Vollnarkose durchgeführt. Der Zugang zum Hypophysenadenom erfolgt meistens durch die Nase (transspheoidal) über die Keilbeinhöhle (eine flüssigkeitsgefüllte Nasenhöhle). In einigen Fällen kann ein Zugang über den oberen Schädelbereich notwendig sein, das wird als transkranialer Zugang bezeichnet. Die Operation dauert im Allgemeinen 1–2 Stunden, der dann ein ca. 3- bis 5-tägiger Krankenhausaufenthalt folgt. Etwa 4 Wochen nach der Operation sind Sie in der Regel genesen und können wieder am normalen Leben teilnehmen, wobei die genauen Zeiträume interindividuell schwanken. Die Rekonvaleszenz und Erholungszeit nach der transkranialen Operation kann etwas länger dauern.

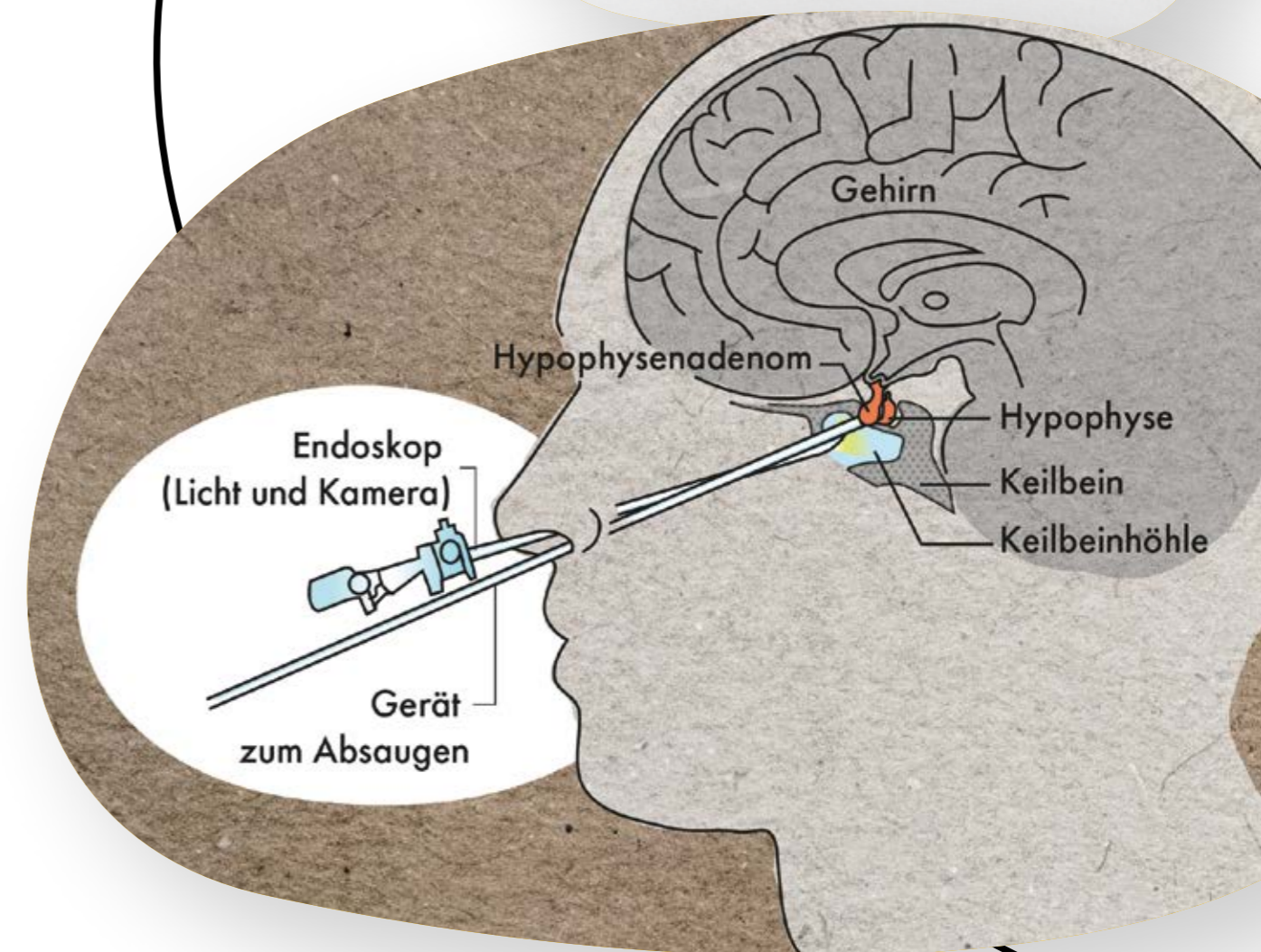
Wie können Sie mit den Untersuchungen und der Operation am besten zurechtkommen?

Es ist völlig normal, dass Ihnen die Untersuchungen und die Operationen Sorgen machen. Möglicherweise kann Ihnen Ihr Behandlungsteam weitere Unterstützung oder Ratschläge geben. Legen Sie sich einige Fragen zurecht, die Sie **mit Ihrem Behandlungsteam besprechen** möchten. Vielleicht helfen Ihnen auch Achtsamkeitstechniken und Entspannungs- oder Atemübungen, mit diesen Situationen besser zurechtkommen. Tipps dazu finden Sie in der Broschüre „**Achten Sie auf sich!**“

Operation

Die primäre Behandlung ist meist die transspheoidale Operation zur Entfernung des Hypophysenadenoms: Dabei erfolgt der Zugang durch die Nase (transspheoidal) über die Keilbeinhöhle (eine flüssigkeitsgefüllte Nasenhöhle).

Achtung: Einige Menschen fühlen sich durch die Abbildung verunsichert. Bitte beachten Sie, dass es die am häufigsten verwendete Operationsart darstellt, die aber nicht unbedingt bei Ihnen angewendet wird. Ihr Behandlungsteam wird Ihnen die Operationstechnik, die für Sie infrage kommt, im Detail erklären und Ihnen Sicherheit geben.



Wer ist an der Therapie beteiligt?

Ein Anästhesist, ein Neurochirurg und möglicherweise ein Hals-Nasen-Ohren-Arzt, die den Neurochirurgen beim Zugang über den Mund-Nasen-Raum und der Keilbeinhöhle unterstützen.

Der Einfluss auf die Behandlungsziele durch die Operation



1. Das Management des Hypophysenadenoms

Beim Großteil der Fälle bessern sich die Symptome der Akromegalie durch die Operation erfolgreich, vor allen Dingen die Symptome, die durch die Tumormasse verursacht wurden. Dazu gehört beispielsweise eine vorausgegangene, durch den Tumor verursachte Gesichtsfeldfelderdeinschränkung.



2. Erhalt der Hypophysenfunktion

Es besteht die geringfügige Gefahr, dass durch die Operation gesundes Gewebe der Hypophyse entfernt wird, wodurch die Hypophysenfunktion beeinträchtigt werden kann. Das bedeutet, dass Sie zukünftig eine Hormonersatztherapie benötigen.



3. Normalisierung der Wachstumshormon-/IGF-I-Werte

In welchem Ausmaß eine Normalisierung Ihrer Wachstumshormon- und IGF-I-Werte nach der Operation zu erwarten ist, hängt von der Größe und Lage Ihres Hypophysenadenoms ab.

Im Allgemeinen wird etwa bei der Hälfte der Akromegalie-Patienten nach der Operation eine komplette Normalisierung der IGF-I-Werte erreicht. Bei Patienten mit einem Mikroadenom (<1 cm Durchmesser) sogar bei ca. 90 % der Patienten.

Der Einfluss auf die Behandlungsziele durch die Operation



4. Verhindern von Begleiterkrankungen

Eine erfolgreiche Operation kann mögliche Begleiterkrankungen verhindern, verbessern oder den Einfluss der Akromegalie auf mögliche Begleiterkrankungen reduzieren. Es wird aber in Zukunft notwendig sein, mögliche Begleiterkrankungen regelmäßig durch Ihr Behandlungsteam überprüfen zu lassen.



5. Optimierung Ihres Alltags

Nach der Operation und einer angemessenen Rekonvaleszenzzeit werden Sie feststellen, dass sich einige Symptome von selbst verbessern und Sie nach und nach wieder ein fast normales Leben führen können, das aber die regelmäßige Kontrolle Ihrer Hypophyse sowie der Wachstumshormon- und IGF-I-Spiegel beinhaltet. Das alles hängt davon ab, ob der Neurochirurg Ihr Hypophysenadenom vollständig entfernen konnte. Bei etwa 50 % der Patienten ist jedoch nach der Operation eine weitere Behandlung erforderlich.

Mögliche Komplikationen der Operation

Welche Komplikationen können bei der Operation auftreten?

Es gibt einige mögliche Komplikationen der Hypophysenoperation, und Ihr Behandlungsteam sowie das Operationsteam werden diese mit Ihnen ausführlich diskutieren. Scheuen Sie sich nicht, Ihr Behandlungstermin nach möglichen Komplikationen zu fragen, sowie nach den Möglichkeiten, wie diese gemanagt werden können. Sie können sich am besten vorbereiten, indem Sie wissen, was Sie möglicherweise erwartet, sofern Komplikationen auftreten.

Sie werden sich in den ersten Tagen nach der Operation unwohl fühlen und Kopfschmerzen haben. Diese Symptome können medikamentös behandelt werden.

Es besteht die Möglichkeit, dass es zu einem sogenannten Liquorverlust kommt, d.h. dass Hirnflüssigkeit verloren geht. Dies kann im Allgemeinen gut behandelt werden, es kann aber auch eine weitere Operation notwendig werden, um das Leck zu schließen.

Eine weitere mögliche Komplikation stellt das Auftreten des sogenannten Diabetes insipidus dar. Durch diesen kommt es zu einer vermehrten Wasserausscheidung (viel Urin), was wiederum Ihr Durstempfinden steigert/erhöht. Dieser Zustand kann sich selber wieder geben, es kann aber auch notwendig sein – wenn der Zustand so bleibt –, dass Sie eine medikamentöse Therapie, in der Regel mit Tabletten oder einem Nasenspray, erhalten.



Fragen Sie Ihr Behandlungsteam nach weiteren Informationen zur Hypophysenoperation und zu deren möglichen Komplikationen.

Zusammenfassung: Operation

Ablauf der Operation:



1–2 Stunden
Operation



3–5 Tage
Rekonvaleszenz
im Krankenhaus

Wer ist beteiligt?

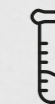


Anästhesist
Neurochirurg
Hals-Nasen-Ohren-Arzt

Positive Auswirkung auf die Behandlungsziele:



Management
der Symptome, die
durch das Adenom
versursacht wurden



Normalisierung der
Wachstumshormon-/
IGF-I-Spiegel



Verhinderung und/
oder Verbesserung von
Begleiterkrankungen



Linderung der
Akromegalie-Symptome

Komplikationen:



- ▶ Unwohlsein, Kopfschmerzen nach der Operation
- ▶ Liquorverlust (Verlust von Hirnwasser)
- ▶ Beeinträchtigung der Hypophysenfunktion
- ▶ Diabetes insipidus, eine vermehrte Urinausscheidung, meist vorübergehend

Etwa

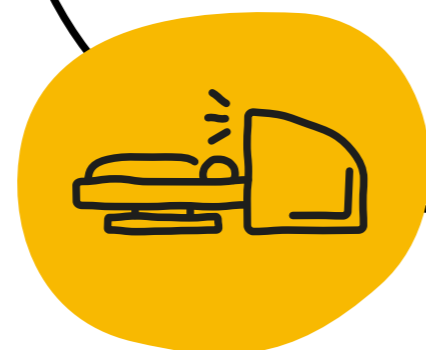
50%

**aller Patienten benötigen
eine weitere Therapie
nach der Operation.**

Nach der Operation: primäre medikamentöse Therapie

Zunächst werden Bluttests und im Verlauf dann weitere radiologische Untersuchungen durchgeführt, um den Erfolg der Operation zu beurteilen.

Es ist möglich, dass durch die Operation nur ein Teil der Behandlungsziele erreicht werden kann – etwa 50 % der Patienten benötigen eine medikamentöse Therapie nach der Operation.



Primäre medikamentöse Therapie

Was ist Bestandteil der Therapie?

Die primäre medikamentöse Therapie kann durch Tabletten oder Injektionen erfolgen. Es gibt zwei medikamentöse Behandlungsformen, die primär nach der Operation eingesetzt werden:



Somatostatinanaloga –

dazu gehören Octreotid oder Lanreotid (sie werden auch als Somatostatinrezeptor-Liganden bezeichnet, SRL)

Üblicherweise werden sie einmal monatlich bzw. dreimal täglich als Injektion verabreicht. Sie wirken direkt am Hypophysenadenom und verhindern dort die Produktion zu großer Wachstumshormonmengen.



Dopaminagonisten (DA)

Sie werden üblicherweise als Tabletten oder Kapseln oral eingenommen. Wie SSAs wirken sie am Hypophysenadenom direkt – allerdings über einen anderen Wirkmechanismus. Im Großen und Ganzen vermögen sie ebenfalls die Produktion von Wachstumshormon in gewisser Weise zu reduzieren.

BITTE BEDENKEN SIE: ☁

Dies ist nur ein grober Leitfaden, der unter Umständen nicht auf Ihre persönlichen Bedürfnisse zutrifft.

Primäre medikamentöse Therapie

Die initiale medikamentöse Therapie (SSAs: Octreotid, Lanreotid und DAs) wirkt am Hypophysenadenom direkt, um die Wachstumshormonproduktion zu vermindern – allerdings über verschiedene Wirkmechanismen.

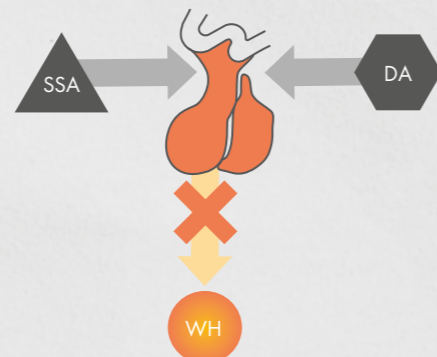
Hirnanhangsdrüse:
vor der Behandlung



Das Hypophysenadenom ist für die überschießende Wachstumshormonproduktion verantwortlich.

Wachstumshormon (WH)

Hirnanhangsdrüse
während der Behandlung



Das Hypophysenadenom produziert weniger Wachstumshormon. Es besteht zudem die Möglichkeit, dass dessen Volumen zurückgeht.



Wer ist an der Behandlung beteiligt?

Normalerweise leitet Ihr Endokrinologe notwendige Dosisanpassungen oder Änderungen im Behandlungsablauf in die Wege. Ein Teil der Diagnostik wird vielleicht durch Pflegepersonal, wie z. B. Endokrinologie-Assistenten durchgeführt.

Primäre medikamentöse Therapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



1. Management des Hypophysenadenoms

Sowohl SSAs als auch DAs können eine Reduktion der Tumorgroße bewirken.



2. Erhalt der Hypophysenfunktion

SSAs beeinflussen unter Umständen auch die Hormonproduktion anderer hypophysärer Hormone und können damit Auswirkungen auf den Stoffwechsel haben. Daher müssen die anderen hypophysären Hormone regelmäßig überwacht werden und eine Hormonersatztherapie – sofern nötig – eingeleitet werden. Da die Fruchtbarkeit durch das Hypophysenadenom gestört werden kann, besteht die Möglichkeit, dass unter der Therapie mit SSAs oder DAs diese wiederhergestellt wird.

Es wird davon ausgegangen, dass DAs keine anderen hypophysären Hormone außer Prolaktin, das für die Milchproduktion beim Stillen benötigt wird, beeinflussen. Daher werden DAs nicht bei Stillenden eingesetzt.



3. Normalisierung der Wachstumshormon-/IGF-I-Spiegel

Beide medikamentösen Ansätze können, wenn auch in unterschiedlichem Ausmaß, Ihre IGF-I-Spiegel normalisieren.

Primäre medikamentöse Therapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



4. Management und Vermeidung von Begleiterkrankungen

DAs können einen positiven Einfluss auf die Verarbeitung von Zucker haben. SSAs können die Zuckerverarbeitung ebenfalls beeinflussen. Im Rahmen beider Behandlungsansätze muss Ihr Behandlungsteam (Endokrinologe oder Diabetologe) Ihre Werte überwachen und möglicherweise Ihre antidiabetische Therapie anpassen.



5. Optimierung Ihres Alltags

Es kann eine Weile dauern, bis die Dosierung der Medikamente für Sie optimal ist. Dazu werden regelmäßige Arztbesuche notwendig, um Ihre Akromegalie und deren Symptome sowie das Hypophysenadenom genau zu beobachten. Zudem werden mögliche Nebenwirkungen erfasst, die im Rahmen der verschiedenen Therapieansätze auftreten können. Sie werden jedoch nach einem gewissen Zeitraum, der zur Anpassung nötig ist, feststellen, dass Ihre Akromegalie-Symptome und Ihr IGF-I-Spiegel gut kontrolliert werden können.

Die meisten Patienten, die im Rahmen der medikamentösen Therapie ihre Symptome gut kontrollieren können, werden die Medikamente ein Leben lang verwenden müssen. Patienten, die zusätzlich eine Bestrahlung erhalten haben, benötigen nach der Therapie noch eine Weile ihre Medikamente zur Behandlung der Akromegalie, die dann aber möglicherweise abgesetzt werden können. Sollte die Hypophyse durch die Bestrahlung langfristig weitere Hormone nicht mehr in ausreichender Menge produzieren können, müssen diese in Langzeitverlauf gegebenenfalls ersetzt werden.

Etwa ein Drittel der Patienten, die eine primäre medikamentöse Therapie erhalten, werden jedoch die Symptome nicht ausreichend kontrollieren können oder Nebenwirkungen entwickeln. Sollte dies bei Ihnen auftreten, kann man weitere sogenannte sekundäre Therapieoptionen in Form von Medikamenten oder einer Bestrahlungstherapie diskutieren.

Die Nebenwirkungen der primären medikamentösen Therapie

Welche möglichen Nebenwirkungen können auftreten?

Wie bei allen Medikamenten können bei SSAs oder DAs Nebenwirkungen auftreten. Ihr Endokrinologe wird die Nebenwirkungen, die auftreten können, mit Ihnen besprechen. Bitte beachten Sie immer die Packungsbeilage der Medikamente, die Sie verschrieben bekommen haben. Dort sind die möglichen Nebenwirkungen vollständig erwähnt oder fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker.

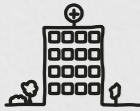
Es ist wichtig, dass Sie alle Nebenwirkungen, die Sie an sich beobachten, Ihrem Behandlungsteam mitteilen, auch wenn diese nicht im Beipackzettel aufgeführt sind. Das Berichten der Nebenwirkungen ist wichtig, um mehr Informationen über die Sicherheit dieser Medikamente zu erhalten.

Primäre medikamentöse Therapie: Zusammenfassung

Was ist Bestandteil der Therapie?



Tägliche oder regelmäßige Einnahme von Tabletten oder Verabreichung von Injektionen.



Die Therapie kann zu Hause oder beim Arzt durchgeführt werden.

Wer ist beteiligt?

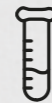


Endokrinologen oder Endokrinologie-Assistenten

Positive Auswirkung auf die Behandlungsziele:



Volumenreduktion oder Stabilisierung des Hypophysenadenoms



Senkung des IGF-I-Spiegels in den Normalbereich



Potenzielle Kontrolle der Akromegalie-Symptome

Es handelt sich generell um eine lebensnotwendige Therapie. Etwa **33%** der Patienten benötigen eine weiterführende Therapie.

Fragen Sie Ihr Behandlungsteam nach weiterführenden Informationen zur primären medikamentösen Therapie der Akromegalie und deren möglichen Nebenwirkungen.

Wie geht es nach der primären medikamentösen Therapie weiter?

Etwa ein Drittel der Patienten, die operiert wurden und bereits eine primäre medikamentöse Therapie erhalten haben, konnten die Therapieziele nicht voll erreichen oder litten unter inakzeptablen Nebenwirkungen. Im nächsten Schritt kann dann auf die sogenannte sekundäre medikamentöse Therapie umgestiegen werden.

BITTE BEDENKEN SIE

Es handelt sich hierbei nur um einen groben Behandlungslitfad, der nicht zwangsläufig auf Ihre individuellen medizinischen Bedürfnisse zutrifft.

Sekundäre medikamentöse Therapie

Was ist Bestandteil der Therapie?

Derzeit sind zwei weitere therapeutische Möglichkeiten im Rahmen der sekundären medikamentösen Therapie für die Akromegalie verfügbar.

1. Ein weiteres SSA – Pasireotid –, bei dem es sich um ein SSA der zweiten bzw. nächsten Generation handelt.
2. Einen Wachstumshormonrezeptor-Antagonisten (WHRA) – Pegvisomant.

Pasireotid gehört zu den SSAs, die in der Regel einmal im Monat gespritzt werden und die direkt auf das Hypophysenadenom wirken, um die Wachstumshormonproduktion zu reduzieren (wie auf [Seite 17](#) beschrieben).



Pegvisomant wird einmal täglich unter die Haut am Rumpf oder am Oberschenkel gespritzt. Nach einer Einweisung in die Injektionstechnik durch das Behandlungsteam können Sie diese Injektionen selbständig vornehmen.

Sekundäre medikamentöse Therapie

Anders als die primäre medikamentöse Therapie (mit SSAs oder DAs), aber auch anders als Pasireotid, wirkt Pegvisomant nicht direkt am Hypophysenadenom. Das Medikament verteilt sich im Körper an den Stellen, an denen sich auch das körpereigene Wachstumshormon im Blutkreislauf befindet, und hemmt dessen Wirkung. Das bedeutet, dass Ihre überschießende Wachstumshormonproduktion keine Wirkung mehr im Körper hat und Ihre IGF-I-Spiegel daher normalisiert werden.

Der Wachstumshormonrezeptor-Antagonist Pegvisomant hindert das körpereigene Wachstumshormon daran, überall im Körper an die Rezeptoren, also an seine Bindestellen, zu binden.



Pasireotid ist ein SSA und wirkt ähnlich wie die – im Rahmen der primären medikamentösen Therapie beschriebenen – SSAs (siehe [Seite 17](#)).

Die individuelle tägliche Dosierung von Pegvisomant ist bei jedem Patienten unterschiedlich. Um die Therapie so effektiv wie möglich zu gestalten und damit die optimale Dosis für Sie zu finden, erfolgen ab dem Therapiebeginn etwa alle 4–6 Wochen Dosisanpassungen.

Sekundäre medikamentöse Therapie



Wer ist an der Therapie beteiligt?

Genauso wie die primäre medikamentöse Therapie werden Pasireotid oder Pegvisomant im Allgemeinen von Ihrem Endokrinologen verschrieben. Von ihnen wird auch überprüft, wie Sie mit der Therapie zurechtkommen und ob Dosisanpassungen notwendig sind. Einige der Untersuchungen werden auch von anderen Beteiligten des Behandlungsteams, wie z. B. Endokrinologie-Assistenten durchgeführt.

Möglicherweise wird Ihnen die Unterstützung einer spezialisierten Pflegekraft angeboten, die Sie zu Hause besucht, damit Sie sich bei der Durchführung der Therapie sicher fühlen.

Sekundäre medikamentöse Therapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



1. Das Management Ihres Hypophysenadenoms

Es ist möglich, dass unter der Pasireotid-Behandlung die Größe Ihres Hypophysenadenoms zurückgeht, wohingegen Pegvisomant keinen Einfluss auf das Volumen des Hypophysenadenoms hat.



2. Erhalt der Hypophysenfunktion

Möglicherweise wird die normale Produktion anderer hypophysärer Hormone, die den Stoffwechsel steuern, beeinflusst. Diese Hormone müssen regelmäßig überprüft und gegebenenfalls ersetzt werden. Sofern die Fertilität beeinträchtigt war, besteht die Möglichkeit, dass diese wiederhergestellt werden kann, dennoch wird die Behandlung in der Schwangerschaft und Stillzeit nicht empfohlen.



3. Normalisierung der Wachstumshormon- und IGF-I-Werte

Pasireotid und Pegvisomant können in der richtigen Dosierung sehr effektiv die IGF-I-Spiegel in den Normalbereich bringen.

Sekundäre medikamentöse Therapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



4. Management oder Verhinderung von Begleiterkrankungen

Unter der Pasireotid-Behandlung kann es zu Veränderungen des Glukosestoffwechsels kommen und in einigen Fällen kann ein Diabetes auftreten. Pegvisomant hat die gegenteilige Wirkung und kann in einigen Fällen Unterzucker (Hypoglykämie) verursachen. Im Rahmen beider Behandlungsoptionen sollte Ihr Behandlungsteam (Endokrinologen oder Diabetologen) den Blutzuckerspiegel gewissenhaft überwachen, um gegebenenfalls Ihre antidiabetische Therapie anzupassen.



5. Optimieren Sie Ihren Alltag

Wie bei allen Medikamenten kann es eine Weile dauern, bis Sie sich nach dem Behandlungsstart an das Medikament gewöhnt haben. Mit der für sie optimalen Dosis können die meisten Patienten ihre IGF-I-Spiegel und ihre Akromegalie-Symptome kontrollieren.

Die meisten Patienten werden diese Medikamente lebenslang zu sich nehmen. Bei Patienten, die in der Folge noch eine Bestrahlungstherapie erhalten, gibt es einige Unterschiede. Ein kleiner Teil der Patienten, die bereits operiert wurden und verschiedene weitere medikamentöse Therapien erhalten haben, kann trotzdem die Behandlungsziele nicht erreichen. In diesem Fall kann eine Strahlentherapie in Betracht gezogen werden.

Sekundäre medikamentöse Therapie: Nebenwirkungen

Welche Nebenwirkungen können auftreten?

Wie bei allen Medikamenten können unter der Therapie mit Pasireotid oder Pegvisomant Nebenwirkungen auftreten. Ihr Endokrinologe wird die wichtigsten Nebenwirkungen mit Ihnen besprechen. Bitte beachten Sie aber immer die Packungsbeilage der Medikamente und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker.

Es ist wichtig, dass Sie alle Nebenwirkungen, die Sie an sich beobachten, Ihrem Behandlungsteam mitteilen, auch wenn diese nicht im Beipackzettel aufgeführt sind. Das Berichten der Nebenwirkungen ist wichtig, um mehr Informationen über die Sicherheit dieser Medikamente zu erhalten.

Sekundäre medikamentöse Therapie: Zusammenfassung

Was ist Bestandteil der Therapie?



Tägliche oder regelmäßige Einnahme von Tabletten oder Verabreichung von Injektionen



Die Therapie kann zu Hause oder beim Arzt durchgeführt werden.

Wer ist beteiligt?

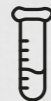


Endokrinologen, Endokrinologie-Assistenten

Positive Auswirkung auf die Behandlungsziele:



Volumenreduktion oder Stabilisierung des Hypophysenadenoms (nur Pasireotid)



Senkung des IGF-I-Spiegels in den Normalbereich



Potenzielle Kontrolle der Akromegalie-Symptome

Es ist eine lebensnotwendige Therapie.

Etwa

3%

der Patienten benötigen eine weiterführende Therapie.

Fragen Sie Ihr Behandlungsteam nach weiterführenden Informationen über die Möglichkeiten der sekundären medikamentösen Therapie zur Behandlung der Akromegalie und deren möglichen Nebenwirkungen.

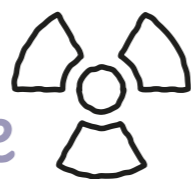
Eine weitere Therapieoption: die Bestrahlung

Auch nach der Operation und verschiedenen medikamentösen Therapien erreichen einige Patienten die Behandlungsziele noch nicht. Ein Teil der Patienten lehnt eine Operation oder medikamentöse Therapien ab, hier stellt die Bestrahlung eine weitere Therapieoption dar.

BITTE BEDENKEN SIE

Es handelt sich hierbei nur um einen groben Behandlungsleitfaden, der nicht zwangsläufig auf Ihre individuellen medizinischen Bedürfnisse zutrifft.

Die Bestrahlungstherapie



Was ist Bestandteil der Therapie?

Es gibt unterschiedliche Arten der Bestrahlung, am häufigsten werden die konventionelle und die stereotaktische Strahlentherapie angewendet. Fragen Sie Ihr Behandlungsteam, welche Art der Bestrahlung Ihnen zur Verfügung stehen würde und welche sich für Ihre Situation am besten eignet.

Die Bestrahlungstherapie

Üblicherweise erhalten Sie als Vorbereitung zur Strahlentherapie eine für Sie extra angepasste Gesichtsmaske. Mit der Maske können Sie weiterhin sehen und atmen, durch die Maske können Sie Ihren Kopf während der Bestrahlung aber so ruhig wie möglich halten. Das ist notwendig, damit die Bestrahlung genau auf den richtigen Bereich gerichtet werden kann. Im Vorfeld werden meistens nochmals Untersuchungen im Computertomographen (CT) oder eine Magnetresonanztomographie (MRT) notwendig, um die optimale Position für die Bestrahlung Ihres Hypophysenadenoms festzulegen.

Während der Bestrahlung müssen Sie sehr ruhig liegen, während das Bestrahlungsgerät die Strahlen direkt auf das Hypophysenadenom richtet. Dabei werden Sie vermutlich nichts spüren, wenngleich sich einige Patienten müde fühlen, ungewöhnliche Gerüche wahrnehmen oder flackerndes Licht wahrnehmen. Diese Wahrnehmungen können nur kurz auftreten, aber auch noch einige Monate nach der Bestrahlung andauern. Es ist auch möglich, dass Sie ein leicht brennendes Gefühl haben, das zu einem vorübergehenden Haarausfall an kleinen Stellen führen kann. Es kann sein, dass Sie nur eine Bestrahlungssitzung oder mehrere Sitzungen (z. B. einmal täglich oder eine pro Woche für einige Wochen) benötigen. Dies bedeutet, es kann einige Monate, aber auch bis zur ein paar Jahren dauern, bis ein Behandlungserfolg sichtbar wird. Bis dahin werden Sie Ihre medikamentöse Therapie zur Kontrolle der Akromegalie weiterhin einnehmen müssen.

Bewältigung der Strahlentherapie und der weiteren Untersuchungen

Es ist völlig normal, dass Sie in Bezug auf die weiteren Untersuchungen und die Bestrahlung besorgt sind. Es kann sehr hilfreich sein, mit Ihrem Behandlungsteam darüber zu sprechen. Sie können Ihnen Unterstützung und weitere Ratschläge geben oder Ihnen weiterführende Informationsquellen zur Verfügung stellen. Legen Sie sich einige Fragen zurecht, die Sie mit Ihrem Behandlungsteam besprechen möchten. Einige Vorschläge finden Sie in der Broschüre „Das Gespräch mit dem Behandlungsteam“.

Vielleicht helfen Ihnen auch Achtsamkeitstechniken und Entspannungs- oder Atemübungen, mit diesen Situationen besser zurechtzukommen. Tipps dazu finden Sie in der Broschüre „Achten Sie auf sich!“

Eine weitere Therapieoption: die Bestrahlungstherapie

Während der Bestrahlungstherapie wird Ihr Hypophysenadenom mit energiereichen Strahlen behandelt. Dadurch wird die DNA der Hypophysenadenomzellen beschädigt, und im Laufe der Zeit führt das zum Absterben dieser Zellen, was zu einer Verminderung der Wachstumshormonsekretion führen sollte.



Wer ist an der Therapie beteiligt?

Ein Facharzt für Strahlentherapie (Radiologe) sowie ein Team aus medizinisch-technischem Personal und Pflegekräften.

Strahlentherapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



1. Management des Hypophysenadenoms

Die Strahlentherapie stoppt das Wachstum des Hypophysenadenoms sehr effektiv: Bei fast allen Patienten, die eine Strahlentherapie erhalten haben, kommt es in den darauffolgenden fünf Jahren zu keinem weiteren Wachstum des Adenoms. Bis die Strahlentherapie wirkt und bis ein Effekt spürbar ist, kann es einige Monate oder Jahre dauern. Da es eine gewisse Zeit braucht, bis der Tumor kleiner wird, werden Sie auch Veränderungen der Symptome, die durch die Tumorgöße verursacht wurden, erst im Laufe der Zeit wahrnehmen.



2. Erhalt der Hypophysenfunktion

Da das gesunde Hypophysengewebe sehr nah am Hypophysenadenom liegt, besteht die Möglichkeit, dass das gesunde Gewebe geschädigt wird. Dies kann zur Folge haben, dass einige Hormone der Hypophyse nicht mehr in vollem Umfang produziert werden können. Obwohl hierfür Hormonersatztherapien zur Verfügung stehen, kann es aber dennoch sein, dass die Bestrahlung Auswirkungen auf Ihre Fruchtbarkeit hat. Sofern bei Ihnen zukünftig ein Kinderwunsch besteht, ist es sehr wichtig, vor der Bestrahlungstherapie mit Ihrem Behandlungsteam darüber zu sprechen.



3. Normalisierung der Wachstumshormon-/IGF-I-Spiegel

Wenn die Strahlentherapie ihre volle Wirkung auf das Hypophysenadenom entfaltet hat – das kann nach einigen Monaten aber auch erst nach 5–10 Jahren sein –, kann die Strahlentherapie sehr erfolgreich die Wachstumshormonspiegel normalisieren. Sie kann sogar manchmal so erfolgreich sein, dass danach zu wenig natürliches Wachstumshormon produziert wird. In diesem Fall ist es notwendig, Wachstumshormon wieder mithilfe täglicher Injektionen zuzuführen und zu ersetzen. Bis die volle Wirkung der Strahlentherapie eintritt, ist eine medikamentöse Therapie zur Kontrolle des Wachstumshormonspiegels erforderlich.

Strahlentherapie: Einfluss auf die Behandlungsziele



4. Management oder Verhinderung von Begleiterkrankungen

Da die Normalisierung des Wachstumshormonspiegels sehr erfolgreich sein kann, verbessern sich auch die Symptome, die durch den Wachstumshormonüberschuss verursacht wurden.



5. Optimieren Sie Ihren Alltag

Nach einer gewissen Zeit hat die Strahlentherapie das Potenzial einer Heilung, die keiner weiteren Therapie mehr bedarf zu bewirken. In diesem Fall muss keine weitere medikamentöse Therapie mehr eingenommen werden und die Kontrolluntersuchungen beim Arzt reduzieren sich. Doch es gibt leider ein großes „Aber“ – die möglichen Risiken und Komplikationen.

Die Komplikationen der Strahlentherapie

Was sind die möglichen Risiken?

Das größte Risiko der Strahlentherapie ist die Schädigung des gesunden Hypophysengewebes rund um das Hypophysenadenom. Das kann bedeuten, dass einige Schlüsselhormone, die für die Aufrechterhaltung der normalen Körperfunktionen, des Stoffwechsels, der Fruchtbarkeit und des Sexuallebens verantwortlich sind, ausfallen. Es kann notwendig sein, dass Sie, um das zu korrigieren, weitere Hormonersatztherapien benötigen. Außerdem haben Patienten nach einer Strahlentherapie ein leicht erhöhtes Schlaganfallrisiko. Weniger als einer von hundert Patienten wird zudem eine Beeinträchtigung des Sehvermögens haben.

Fragen Sie Ihr Behandlungsteam nach weiteren Informationen zur Strahlentherapie und den möglichen Risiken.

Strahlentherapie: Zusammenfassung

Was ist Bestandteil der Therapie?



Etwa 1–5 tägliche Sitzungen für etwa 1–6 Wochen



Jede Sitzung kann zwischen 15 Minuten und 4 Stunden dauern.

Wer ist beteiligt?



Facharzt/ärztin für Strahlentherapie (Radiologe/ medizinisch-technisches Personal
Pflegekräfte

Positive Auswirkung auf die Behandlungsziele:



Im Laufe der Zeit können die Akromegalie-bedingten Symptome (inkl. erhöhte IGF-I-Werte) reduziert werden bzw. deren Neuentstehung verhindert werden.



Bei fast allen Patienten wird ein erneutes Tumorwachstum verhindert.



Hat großes Heilungspotenzial der Akromegalie

Komplikationen

- ▶ Störung der Hypophysenfunktion, Beeinträchtigung des Stoffwechsels, Einfluss auf Sexualität und Fruchtbarkeit
- ▶ Kann weitere Hormonersatztherapie erfordern, leicht erhöhtes Risiko für Schlaganfall und Sehverschlechterung
- ▶ Vorübergehend Haarausfall, Müdigkeit, Wahrnehmen von Gerüchen oder Lichtblitzen während/nach der Strahlentherapie

Es kann einige **Monate bis Jahre** dauern, bis der volle Therapieeffekt eintritt und möglicherweise **keine weitere Therapie** mehr notwendig ist.

Glossar

Begriff	Definition/Erklärung
ADH	Antidiuretisches Hormon, es steuert den Wasser- und Elektrolythaushalt im Körper
ACTH	Adrenocorticotropes Hormon, Regulation der körpereigenen Kortisolproduktion („Stresshormon“)
DA	Dopaminagonisten (primäre medikamentöse Therapie)
GHRA	Wachstumshormonrezeptor-Antagonist (engl. Growth Hormone Receptor Antagonist) Pegvisomant. Das Medikament blockiert die Rezeptoren (Bindestellen) für Wachstumshormon, sodass dieses nicht wirken kann.
Hypophyse	Hirnanhangsdrüse
Hypophysenadenom	Ein Hypophysenadenom ist ein gutartiger Tumor, der in der Hirnanhangsdrüse vorkommt und von dort aus die Akromegalie (sofern er Wachstumshormon produziert) verursacht, aber keine Metastasen bildet.
Hypopituitarismus	Die stark reduzierte oder fehlende Produktion aller Hypophysenhormonen, die allein durch die Tumormasse hervorgerufen werden kann.
IGF-I	(Insulin-like Growth Factor I) Insulinähnlicher Wachstumsfaktor I IGF-I, wird hauptsächlich in der Leber produziert und durch Wachstumshormon gesteuert.
LH (Luteinisierendes Hormon), FSH (Follikelstimulierendes Hormon)	Beide Hormone steuern u. a. die Produktion der Spermien und Eizellen.
PRL (Prolaktin), Oxytocin	Beide Hormone spielen für die Wehen und Stilltätigkeit eine wichtige Rolle. Oxytocin löst zudem ein positives Wohlbefinden aus.
Somatostatinanaloga (SSA)	Somatostatinanaloga, Somatostatinrezeptor-Liganden (z. B. Octreotid, Lanreotid, Pasireotid). Sie binden an die gleichen Rezeptoren („Andockstellen“) wie der natürliche, körpereigene Gegenspieler zum Wachstumshormon.
Stereotaktische Strahlentherapie	Geeignet für kleine Tumore. Gezielte und präzise Bestrahlung einer kleinen Region.
Transspheoidal	Man bezeichnet den operativen Zugang zur Hirnanhangsdrüse als „transspheoidal“, wenn der Chirurg durch die Nase operiert.
TSH (Thyreostimulierendes Hormon)	Das Hormon steuert die Schilddrüsenfunktion.



Unterstützung für Menschen mit Akromegalie

Acroline® wurde in Zusammenarbeit mit einem internationalen Gremium von Akromegalie-Patient:innen, Akromegalie-Selbsthilfegruppen und Psycholog:innen entwickelt und besteht aus einer Reihe von sorgfältig ausgewählten unterstützenden Broschüren und Materialien, die das Leben mit Akromegalie erleichtern sollen.

Geprüfte Patienteninformation

Die Informationen in dieser Broschüre sind wissenschaftlich fundiert und produktneutral. Alle Angaben wurden von Prof. Dr. med. Katharina Schilbach, München, medizinisch überprüft.