

Inhaltsverzeichnis

Anatomie von Hypothalamus und Hypophyse (S. Gerhards)	16
1.1. Hypothalamus	16
1.2. Hypophyse	18
1.3. Regulation der embryonalen Entwicklung der Adenohypophyse	20
Physiologie der hypothalamisch-hypophysären Einheit (F. Jockenhövel)	24
2.1. Hypothalamus-Hypophysenvorderlappen-System	24
2.1.1. Adrenocortikotropes System	24
2.1.1.1. Cortikotropin-Releasing Hormon (CRH)	24
2.1.1.2. Adrenocortikotropes Hormon (ACTH)	28
2.1.2. Thyreotropes System	30
2.1.2.1. Thyreotropin-Releasing Hormon (TRH)	30
2.1.2.2. TSH	31
2.1.3. Gonadotropes System	34
2.1.3.1. Neuroendokrine Kontrolle der Gonadotropine	34
2.1.3.2. Follikelstimulierendes Hormon (FSH) und Luteinisierendes Hormon (LH)	35
2.1.3.3. Wirkungen und Feedback-Kontrolle bei Mann	36
2.1.3.4. Wirkungen und Feedback-Kontrolle bei der Frau	37
2.1.4. Somatotropes System	38
2.1.4.1. Wachstumshormon-Releasing Hormon (GHRH)	38
2.1.4.2. Somatostatin (SMS)	39
2.1.4.3. Wachstumshormon (growth hormone, GH)	40
2.1.4.4. Wachstumshormon-Rezeptor (GHR)	43
2.1.4.5. System der Insulin-ähnlichen Wachstumsfaktoren	44
2.1.4.6. Wirkungen von GH und IGF-I.	45
2.1.5. Mammotropes System (Dopamin, Prolaktin)	45
2.1.5.1. Neuroendokrine Regulation von Prolaktin	45
2.1.5.2. Prolaktin	48
2.1.5.3. Wirkungen von Prolaktin	49
2.2. Hypothalamus-Hypophysenhinterlappen-System	49
2.2.1. Adiuretin	49
2.2.1.1. Regulation von Adiuretin	50
2.2.1.2. Wirkungen von Adiuretin	51
2.2.2. Oxytocin	52
Hypothalamische Erkrankungen	56
3.1. Störungen der ADH-Sekretion (S. Gerhards)	56
3.1.1. Diabetes insipidus	56
3.1.1.1. Pathophysiologie	56
3.1.1.2. Klinische Symptomatik	57
3.1.1.3. Diagnostik und Differentialdiagnose	58
3.1.1.4. Therapie	59
3.1.2. Syndrom der inappropriaten ADH-Sekretion (SIADH)	60
3.1.2.1. Pathophysiologie	60
3.1.2.2. Klinische Symptomatik	62
3.1.2.3. Diagnostik und Differentialdiagnose	62
3.1.2.4. Therapie des SIADH	63

3.2.	Störungen der Sekretion von Releasing-Hormonen (F. Jockenhövel)	64
3.2.1.	Idiopathischer Hypogonadotroper Hypogonadismus	64
3.2.1.1.	Ätiologie	64
3.2.1.2.	Klinisches Bild und Diagnostik	65
3.2.1.3.	Therapie	66

■	Erkrankungen der Hypophyse	68
4.1.	Leitsymptome und diagnostische Strategie (F. Jockenhövel)	69
4.2.	Hypophysenadenome (F. Jockenhövel)	71
4.2.1.	Prolaktinom (F. Jockenhövel)	73
4.2.1.1.	Pathophysiologie	73
4.2.1.2.	Klinische Symptomatik	73
4.2.1.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	74
4.2.1.4.	Therapie	76
4.2.1.5.	Prolaktinome und Schwangerschaft	81
4.2.2.	Akromegalie (M. M. Weber)	84
4.2.2.1.	Ätiologie, Pathophysiologie	84
4.2.2.2.	Klinik	85
4.2.2.3.	Labordiagnostik, Bildgebung, Differentialdiagnose	86
4.2.2.4.	Therapie	88
4.2.3.	Morbus Cushing (S. Gerhards)	93
4.2.3.1.	Ätiologie und Pathophysiologie	93
4.2.3.2.	Klinische Symptomatik	96
4.2.3.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	98
4.2.3.3.1.	Screening-Methoden	98
4.2.3.3.2.	Untersuchungsmethoden zur Differenzierung zwischen ACTH-abhängigem und ACTH-unabhängigem Cushing-Syndrom	100
4.2.3.3.3.	Untersuchungsmethoden zur Differentialdiagnose des ACTH-abhängigen Cushing-Syndroms	101
4.2.3.3.4.	Bildgebende Verfahren zur Tumorklassifikation bei sicherem Nachweis eines echten Cushing-Syndroms	103
4.2.3.3.5.	Sinus Petrosus inferior Katheter	104
4.2.3.4.	Therapie des Morbus Cushing	105
4.2.4.	Gonadotropinom (S. Gerhards)	112
4.2.4.1.	Pathophysiologie	112
4.2.4.2.	Klinische Symptomatik	113
4.2.4.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	113
4.2.4.4.	Therapie	114
4.2.5.	Thyreotropinom (S. Gerhards)	117
4.2.5.1.	Pathophysiologie	117
4.2.5.2.	Klinische Symptomatik	118
4.2.5.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	119
4.2.5.4.	Therapie	121
4.2.6.	Mischtumore (S. Gerhards)	122
4.2.6.1.	Pathophysiologie	122
4.2.6.2.	Klinische Symptomatik	122
4.2.6.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	122
4.2.6.4.	Therapie	123
4.2.7.	Klinisch endokrin-inaktive Hypophysenadenome und Inzidentalome der Hypophyse (F. Jockenhövel)	123
4.3.	Nicht-hypophysäre Raumforderungen im Sella-Bereich (S. Gerhards)	125
4.3.1.	Pathophysiologie	125
4.3.2.	Klinische Symptomatik	126

4.3.3.	Diagnostik und Differentialdiagnose	127
4.3.4.	Therapie	127
4.4.	Entzündliche Erkrankungen der Hypophyse (M. M. Weber)	128
4.5.	Unterfunktionen der Hypophyse (F. Jockenhövel)	131
4.5.1.	Hypophysenvorderlappeninsuffizienz	132
4.5.1.1.	Adrenocorticotrope Insuffizienz	134
4.5.1.2.	Thyreotrope Insuffizienz	137
4.5.1.3.	Gonadotrope Insuffizienz	139
4.5.1.4.	Wachstumshormonmangel	148
4.5.1.4.1.	Wachstumshormonmangel im Kindesalter (O. Blankenstein, R. W. Pfäffle)	148
4.5.1.4.2.	Wachstumshormonmangel im Erwachsenenalter	156
4.5.1.5.	Laktotrope Insuffizienz	167
4.5.1.6.	Empty Sella	167
4.5.2.	Hypophysenhinterlappeninsuffizienz	167
4.5.3.	Hypophysäre Notfälle	168
4.5.3.1.	Hypophysenkoma	168
4.5.3.2.	Hypophysenapoplex	169

Bildgebung bei hypothalamisch-hypophysären Erkrankungen 172

5.1.	Radiologische Verfahren (U. v. Smekal)	172
5.1.1.	Radiologische Methoden	172
5.1.2.	Hypophyse und Hypothalamus	174
5.1.3.	Paraselläre Raumforderungen	177
5.2.	Nuklearmedizinische Verfahren (M. Schmidt)	179
5.2.1.	Single-Photonen-Emissions-Tomographie (einschließlich planarer Szintigraphie)	180
5.2.1.1.	Somatostatin-Rezeptor-Szintigraphie (Octreotid-Szintigraphie)	180
5.2.1.2.	Dopamin-D2-Rezeptor-Szintigraphie	182
5.2.1.3.	Gallium-67-Szintigraphie	183
5.2.1.4.	Andere Radiopharmaka	183
5.2.2.	Positronen-Emissions-Tomographie	183
5.2.2.1.	F-18-Fluorodeoxyglucose	184
5.2.2.2.	Aminosäuren-PET: C-11-Tyrosin und C-11-Methionin	184
5.2.2.3.	Dopamin-D2-Rezeptor-PET: F-18-Fluorethylspiperon, C-11-Methylspiperon, C-11-Racloprid	185
5.2.3.	Nuklearmedizinische Therapie	185
5.2.4.	Praktische Gesichtspunkte	185

Ophthalmologische Diagnostik (A. Neugebauer, J. Fricke) 190

Operative Behandlung von Hypophysentumoren (R.-I. Ernestus) 196

7.1.	Historische Entwicklung	196
7.2.	Operationsindikation	196
7.2.1.	Endokrinologische Indikation	197
7.2.2.	Ophthalmologische Indikation	198
7.2.3.	Neurologische Indikation	199
7.2.4.	Vitale Indikation	199
7.3.	Präoperative Diagnostik	199
7.3.1.	Endokrinologische Diagnostik	199
7.3.2.	Ophthalmologische Diagnostik	200
7.3.3.	Radiologische Diagnostik	200

7.4.	Differentialdiagnose	202
7.4.1.	Physiologische Vergrößerung der Hypophyse	202
7.4.2.	Nicht-hypophysäre Tumoren	202
7.4.3.	Granulomatöse Erkrankungen	202
7.4.4.	Hypophysitiden	202
7.4.5.	Aneurysmen	203
7.4.6.	Intra- und periselläre Zysten	203
7.5.	Operationsverfahren	203
7.5.1.	Anästhesiologische Gesichtspunkte	203
7.5.2.	Mikrochirurgische Operationstechnik und Zugangswege	203
7.5.3.	Endoskopische Operationstechnik	205
7.5.4.	Operationsergebnisse	205
7.5.5.	Komplikationen	206
7.5.6.	Rezidivoperationen	206
7.6.	Postoperative Nachbehandlung	207
7.6.1.	Frühe postoperative Phase	207
7.6.2.	Verlaufsuntersuchungen	207
7.6.3.	Adjuvante Therapieverfahren	208
7.7.	Schlussfolgerung	208

Strahlentherapie von Hypophysenadenomen 212

8.1.	Perkutane fraktionierte Radiotherapie von Hypophysenadenomen (M. Kocher, J. Voges) ..	212
8.1.1.	Strahlenbiologische Aspekte	212
8.1.2.	Risikoorgane	213
8.1.3.	Bestrahlungstechnik	213
8.1.4.	Therapieergebnisse	214
8.1.5.	Nebenwirkungen	214
8.1.6.	Fraktionierte stereotaktische Strahlentherapie	214
8.2.	LINAC-Radiochirurgie zur Behandlung von Hypophysenadenomen (J. Voges, M. Kocher) ..	216
8.2.1.	Behandlungsergebnisse	217
8.2.1.1.	Protonen-Bestrahlung	217
8.2.1.2.	Gamma knife	218
8.2.1.3.	LINAC-Radiochirurgie	219

Histologie von Hypophysentumoren (W. Saeger) 226

9.1.	Vorläuferveränderungen und adenoypophysäre Hyperplasien	226
9.2.	Hypophysenadenome und -karzinome	227
9.3.	Kraniopharyngeome	236
9.4.	Tumoren der Neurohypophyse und andere Tumoren der Sellaregion	237
9.5.	Tumorartige Läsionen der Sellaregion	237

Hypophysenregister und Qualitätskontrolle (F. Jockenhövel) 240

Anhang (F. Jockenhövel) 248

11.1.	Teste zum Nachweis oder zur Differentialdiagnose einer Hormonüberproduktion	248
11.1.1.	Akromegalie oder Gigantismus	248
11.1.2.	Prolaktinom	248
11.1.3.	M. Cushing, Hypercortisolismus	249

11.2.	Teste zum Nachweis eines Hormonmangels	251
11.2.1.	Wachstumshormonmangel.	251
11.2.2.	ACTH-Mangel, Nebenniereninsuffizienz.	253
11.2.3.	Gonadotrope Hypophysenfunktion.	254
11.2.4.	Thyreotrope Hypophysenfunktion.	255
11.2.5.	Hypophysenhinterlappen-Funktionsdiagnostik	255
11.3.	Referenzbereiche	257
11.4.	Präparate und Testsubstanzen zur Diagnostik und Therapie von hypothalamisch-hypophysären Erkrankungen	259
11.4.1.	Hypothalamische und hypophysäre Hormone und ihre Analoga als Therapeutika	259
11.4.2.	Spezielle Therapeutika bei hypothalamisch-hypophysären Erkrankungen	263
11.4.3.	Präparate zur Substitution einer Hypophyseninsuffizienz	265
11.4.4.	Testsubstanzen zur Diagnostik von Erkrankungen von Hypothalamus oder Hypophyse	272
11.5.	Adressen und Informationsquellen	273

 Index**274**