

Acromegalie



Nederlandse

hyp^ofyse

Stichting

Deze uitgave is mogelijk gemaakt door Novartis Pharma B.V.,
Postbus 241, 6800 LZ Arnhem, tel. (026) 3782 100
Illustratie(s): Jack Prince
Tweede druk, februari 2007

DE NEDERLANDSE HYPOFYSE STICHTING

Doelstellingen

De meeste aandoeningen van de hypofyse zijn vrij zeldzaam, maar als zij voorkomen leiden zij vaak tot beangstigende problemen bij de patiënt en bij familie en vrienden. Lang bestond er geen speciale groep die hierbij steun verleende, maar nu bestaat sinds kort de Nederlandse Hypofyse Stichting die u op meerdere manieren wil helpen:

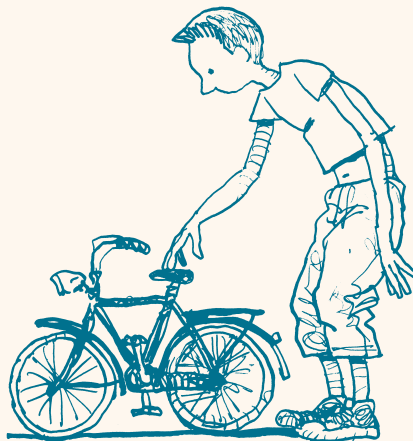
- Door begeleiding van patiënten en van familie en hulpverleners. De meeste van deze aandoeningen komen zo weinig voor dat patiënten vaak weinig of geen gelegenheid vinden om te praten met anderen die deze ervaringen al eerder hebben doorgemaakt. Wij hopen een netwerk te vormen van mensen, verspreid over het land, die ervaring hebben met diverse hypofyse-aandoeningen, met als doel wederzijdse contacten en steun. Hopelijk zal dit helpen een einde te maken aan onjuiste ideeën en ongegronde angsten van patiënten.
- Door de bevolking in het algemeen te informeren over hypofyse-aandoeningen, die door hun zeldzaamheid onbegrijpelijk aandoen. Door deze voorlichtingsfunctie kunnen wij alle geïnteresseerden snel op de hoogte brengen van wat er op dit gebied aan vooruitgang wordt geboekt. Tot onze vreugde mogen wij meerdere vooraanstaande experts tot onze adviseurs rekenen.

Kortom, hoe u ook bij een hypofyseprobleem bent betrokken - als patiënt, familielid of vriend - wij hopen dat er onder leiding van de Nederlandse Hypofyse Stichting meer en meer ervaringen zullen worden uitgewisseld, zodat al deze patiënten de dagelijkse problemen van hun eigen ziekte met nieuw vertrouwen en optimisme tegemoet zullen kunnen zien, in het besef dat anderen er al eerder mee hebben geworsteld.

WAT IS ACROMEGALIE?

Acromegalie is een aandoening van het hersenaanhangsel, ook wel hypofyse genaamd. De hypofyse is een circa één centimeter klein, maar belangrijk hormonen afscheidend kliertje dat ligt in de schedelbasis. Soms kan zich daar een gezwel (ook wel tumor genoemd) in ontwikkelen. Zulke tumoren zijn vrijwel zonder uitzondering goedaardig. Hypofyse tumorcellen kunnen zich dan ook niet verder door het lichaam verspreiden. In het geval van acromegalie maakt het goedaardige gezwel van de hypofyse teveel groeihormoon aan.

Acromegalie is een zeldzame aandoening. Jaarlijks worden circa vier nieuwe gevallen vastgesteld op één miljoen mensen en zo'n 60 op één miljoen mensen hebben acromegalie, of acromegalie gehad die na behandeling is genezen. De ziekte ontstaat meestal bij volwassenen en dan voornamelijk tussen het 30^e en 50^e jaar, maar kan zich in principe op iedere leeftijd openbaren. Wanneer acromegalie ontstaat vóór het begin van de puberteit en dus voordat een persoon is volgroeid, veroorzaakt het reuzengroei, omdat het groeihormoon dan de lengtegroei bevordert.



WELKE KLACHTEN HOREN BIJ ACROMEGALIE?

De klachten of symptomen van acromegalie zijn doorgaans zeer karakteristiek en kunnen meestal ook erg onaangenaam zijn. Gelukkig kunnen zij vaak door een goede behandeling worden verbeterd of zelfs verdwijnen. Soms behoren uitgesproken vermoeidheid en slaapstoornissen tot de eerste verschijnselen. Door het teveel aan groeihormoon worden handen en voeten groter en meer opgezwollen, zodat bijvoorbeeld ringen dan te nauw worden of soms zelfs moeten worden doorgezaagd. Vaak is ook de schoenmaat toegenomen. Ook kunnen gelaatstrekken veranderen, vooral door vergroting van de onderkaak en toename van huidplooiën. Dan kan zelfs een zogeheten onderbeet ontstaan en de tanden kunnen verder uit elkaar gaan staan. Door een vergroting van de tong ontstaat soms het probleem van vaak op de tong bijten en snurken in de slaap doordat de tong dan naar achteren schuift. Overmatige transpiratie kan ook een belangrijk probleem zijn. Ongeveer een derde van de patiënten met acromegalie krijgt diabetes mellitus (suikerziekte). Sommige patiënten hebben tintelingen of pijn in de vingers. Deze klacht wordt ook wel aangeduid als het carpaal-tunnel syndroom. Tenslotte klagen veel patiënten met acromegalie over gewrichtspijnen en stijfheid.

Door vergroting van de hypofyse door het gezwel kan hoofdpijn ontstaan. Ook kan het hypofysegezwel druk uitoefenen op het kruispunt van de oogzenuwen welke vlak achter en boven de hypofyse ligt. Dit kan tot problemen leiden met betrekking tot de gezichtsvelden (het zogeheten "kokerzien") en van de gezichtsscherpte. Daar komt soms ook nog bij dat de rest van de hypofyse minder goed kan gaan functioneren. Deze klier regelt bij gezonde mensen ook de werking van de eierstokken bij de vrouw of de zaadballen bij de man, van de schildklier en de bijnierschors, dus uitval van deze functies kan op zich ook weer tot klachten leiden. De voornaamste klachten zijn impotentie bij de man en onvruchtbaarheid en

onregelmatige menstruaties bij de vrouw. Gestoorde functie van de schildklier en bijniereen komt iets minder vaak voor.



Al deze verschijnselen, zowel die veroorzaakt door een teveel aan groeihormoon, als die van uitval van de hypofysefuncties ontwikkelen zich meestal heel geleidelijk, zodat het een tijd kan duren voordat de patiënt en of zijn/haar familie iets van deze veranderingen merkt.

Bij acromegalie is er een verhoogd risico op hart- en vaatziekten en komt hoge bloeddruk veel voor. Dit is één van de belangrijkste redenen om er alles aan te doen om de verhoogde groeihormoonspiegels te normaliseren. Ook denkt men dat er een verhoogd risico is op kwaadaardige gezwellen, bijvoorbeeld van de dikke darm, de borsten bij de vrouw en de prostaat bij de man, maar nog steeds wordt onderzocht en uitgebreid bediscussieerd of dit werkelijk het geval is. De achterliggende gedachte is dat verhoogde groeihormoonspiegels sluimerende kankergezwellen tot groei kunnen aanzetten.

HOE WORDT ACROMEGALIE GECONSTATEERD?

De patiënt waarbij wordt vermoed dat hij of zij acromegalie heeft, wordt meestal verwezen naar een specialist in het ziekenhuis. Dit is meestal een internist of endocrinoloog. Deze arts kan door middel van bloed-

bepalingen vaststellen of de persoon in kwestie inderdaad acromegalie heeft of dit uitsluiten. In het geval van acromegalie blijft het peil van het groeihormoon in het bloed gedurende de hele dag te hoog en stijgt deze spiegel in de zogeheten "orale glucose tolerantie test" (een soort suikerproef). Ook is de bloedspiegel van het onder invloed van groeihormoon in de lever vrijgemaakte insuline-achtige groeifactor I (IGF-I) in het bloed verhoogd. Meestal duurt het één of meerdere weken voordat de uitslagen van deze testen bekend zijn. Wordt de diagnose bevestigd, dan volgen er vaak andere testen om te beoordelen of de andere hypofysehormonen nog in voldoende mate aanwezig zijn of stimuleerbaar zijn. Bij een tekort worden die dan ook aangevuld door middel van medicijnen (voor details zie onze brochure 'Hypofysaire substitutietherapie'). Bovendien wordt de precieze grootte en uitbreiding van het hypofysegezwel bepaald met behulp van een speciale techniek, de magnetische resonantie scan of MRI. Vóór of tijdens de scan wordt er soms een injectie met een speciaal contrastmiddel toegediend die de hypofyse op de foto nog beter zichtbaar kan maken. Sommige patiënten zijn allergisch voor dit contrastmiddel, dus wanneer een patiënt ook aan astma of een of andere allergie lijdt, kan dat het beste aan de specialist of röntgenlaborant worden doorgegeven. Ook mogen er geen metaaldeeltjes in het hoofd aanwezig zijn. Het maken van een scan doet geen pijn en duurt ongeveer een half uur. Voor de scan moeten patiënten rustig in de scan-tunnel kunnen blijven liggen. Als iemand angstig, claustrofobisch of zenuwachtig denkt te worden, kan tevoren een kalmerend middel worden toegediend.

HOE WORDT ACROMEGALIE BEHANDELD?

Acromegalie kan worden behandeld door een operatie aan de hypofyse, door behandeling met één of meerdere geneesmiddelen, door bestraling, of door een combinatie van behandelingen. Tegenwoordig bestaat de eerste

behandeling In de meeste gevallen of uit een operatie, of uit medicijnen. Dit hangt meestal sterk af van de individuele omstandigheden. Al deze behandelingen hebben tot doel de verhoogde groeihormoonspiegels in het bloed weer tot binnen het normale gebied te brengen, want dan verdwijnen vaak veel klachten en gaat de patiënt zich weer beter voelen.



Operatie

Bij de operatie wordt voor de benadering van de hypofyse met het starre instrumentarium meestal eerst een insnijding gemaakt vóór de boven-tanden achter de bovenlip, maar soms is de benadering ook via de neus. Men noemt deze vorm van chirurgie transsfenoïdale chirurgie. Deze ingreep kan ook door middel van een zogenaamde flexibele endoscoop uitgevoerd worden. Door deze benaderingen kan de chirurg het hypofysegezwel zien zonder door het hoofd zelf te hoeven opereren. In enkele gevallen is het toch beter om door het hoofd te opereren. Hierbij wordt onder de hersenen langs het hypofysegezwel verwijderd. Bij de veel patiënten slaagt de hypofyse-operatie goed, alhoewel de resultaten meestal het best zijn wanneer de tumor klein (vaak kleiner dan 1-1,5 cm.) is. De operatie duurt ongeveer drie tot vijf uur en u wordt er meestal ongeveer drie tot zeven dagen voor opgenomen. Voor deze operatie is het belangrijk dat de patiënt geen actieve neusbijholte-ontsteking heeft. Voor verdere details van deze operatie zie onze brochure 'De hypofyse'.

De operatie zal in de regel tot een aanzienlijke vermindering van de verhoogde groeihormoonspiegels en de IGF-I spiegels leiden, maar bij sommige patiënten worden deze spiegels niet normaal. De acromegalie is dan niet geheel genezen. Dan zullen de artsen bespreken dat verdere behandeling met geneesmiddelen en/of bestraling (radiotherapie) gewenst is. Risico's van een operatie zijn: lekkage van hersenvocht waardoor risico op een hersenvliesontsteking, bloedingen (maar meestal valt de hoeveelheid bloedverlies enorm mee), verdere beschadiging van het gezichtsvermogen (maar in het algemeen dus eerder verbetering).

Geneesmiddelen

De volgende medicamenten zijn toepasbaar in de behandeling van acromegalie: Sandostatine[®], Sandostatine LAR[®], Lanreotide[®], of Parlodel[®] Norprolac[®] Dostinex[®]. Al deze medicamenten remmen de groeihormoonafgifte door de hypofyse.

Sandostatine[®] wordt twee- tot driemaal daags onderhuids ingespoten. Het wordt geleverd in ampullen, of in kleine flesjes die voldoende medicijn voor meerdere doses bevatten. Patiënten kunnen zelf leren om het medicijn in een injectiespuit op te zuigen en het zichzelf toe te dienen. Het medicijn wordt het best in de koelkast bewaard en moet vóór toediening op kamertemperatuur komen. Sandostatine[®] vermindert de symptomen van acromegalie bij meer dan de helft van de patiënten en doet dit door de verhoogde groeihormoon en IGF-I spiegels in het bloed te normaliseren. Wanneer pas met de Sandostatine[®] behandeling is gestart kunnen maagkrampen of klachten van diarree optreden, maar die klachten gaan in de regel na enkele dagen over. Sommige patiënten hebben minder maagklachten wanneer zij de injectie pas zo'n twee uur na het eten toedienen. Langdurig gebruik van Sandostatine[®] kan galstenen veroorzaken, maar in de praktijk vormen die maar zelden een medisch probleem.

Een andere toepassing van Sandostatine[®] is Sandostatine LAR[®]. Dit

medicament dient eenmaal per 3 à 4 weken in de bilspier gespoten te worden. Het wordt geleverd in een verpakking met daarin een flesje poeder en 2 oplos-ampullen. Het moet in de koelkast worden bewaard en het klaarmaken van de injectie dient volgens een nauwkeurige gebruiksaanwijzing te gebeuren. Het oplossen van het poeder en het toedienen van de injectie wordt meestal door een arts, verpleegkundige of doktersassistente gedaan. De werking en bijwerkingen zijn gelijk aan die van het Sandostatine®.

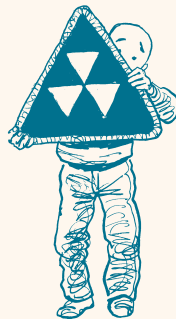
Ook het Lanreotide® dient in de bilspier gespoten te worden. De toedieningsfrequentie is eenmaal per 10 -14 dagen. De werking en bijwerkingen van Lanreotide® zijn weer gelijk aan die van het Sandostatine® Parlodel®, Norprolac® en Dostinex® zijn alle in tabletvorm op de markt. Parlodel® tabletten dienen twee tot viermaal daags te worden ingenomen. Norprolac® wordt eenmaal daags toegediend en Dostinex® één tot driemaal per week. In het algemeen werken Parlodel®, Norprolac® en Dostinex® minder goed dan Sandostatine®, Sandostatine LAR®, Lanreotide®. Bij sommige patiënten lukt het echter toch goed om de verhoogde groeihormoon en IGF-I spiegels in het bloed te laten normaliseren. Bijwerkingen van deze middelen zijn onder andere constipatie, wat kan worden tegengegaan met een vezelrijk dieet. Wanneer net met de behandeling is begonnen kunnen misselijkheid en/of duizeligheid bij het opstaan optreden. Deze verschijnselen gaan op den duur vaak vanzelf over. Deze middelen verschillen vooral wat betreft de bijwerkingen. In het algemeen is het probleem van bijwerkingen groter bij Parlodel® dan bij Norprolac® of Dostinex®. Dit kan echter zeer verschillen per patiënt.

Ook combinaties van enerzijds Sandostatine®, Sandostatine LAR®, of Lanreotide® en anderzijds Parlodel®, Norprolac® of Dostinex® zijn mogelijk. Toekomstige ontwikkelingen zullen de introductie van een langwerkend onderhuids toe te dienen preparaat van het lanreotide en de

introdactie van zogeheten groeihormoon receptor blokkeerders zijn. Deze laatstgenoemde medicamenten blokkeren het aangrijpingspunt van groeihormoon op de verschillende lichaamsweefsels waardoor deze niet meer worden blootgesteld aan de verhoogde groeihormoonspiegels. De IGF-I spiegels zullen dan ook dalen. In tegenstelling tot de bovengenoemde medicamenten remmen deze medicamenten de afgifte van groeihormoon door het hypofysegezwel niet.

Radiotherapie

Radiotherapie (bestraling) kan soms nodig zijn wanneer de operatie niet volledig is geslaagd, of wanneer operatie helemaal niet mogelijk is. Radiotherapie wordt met de grootste zorg gepland en uitgevoerd. Dit betekent overigens niet dat acromegalie een vorm van kanker is. Meestal geeft men de bestraling op drie plaatsen van het hoofd - één boven op de kruin en één vlak achter elk oor. Het berekenen en uitmeten waar de röntgenstralen precies moeten uitkomen vergt ongeveer een week en meestal wordt dan een persoonlijk masker gemaakt. De behandeling zelf omvat meestal vier weken van dagelijkse kortdurende bestraling (op werkdagen). Er kunnen maanden of zelfs jaren na de behandeling verstrijken vóórdát het effect van de radiotherapie volledig is bereikt. In afwachting hiervan wordt dan ook vaak met geneesmiddelen behandeld. Andere vormen van bestraling zijn de zogeheten stereotactische radiotherapie of



X-knife en het gamma knife. De artsen kunnen de patiënt het beste informeren welke vorm van bestraling in het persoonlijke geval het beste is en hoe en vooral ook waar die bestraling uitgevoerd kan worden. Bijwerkingen van bestraling kunnen zijn: kaalheid ter plaatse van de bakkebaarden, uitval van de gezonde hypofysefuncties in de loop van tijd en beschadiging van de oogzenuw (dit is overigens zeer zeldzaam).

WAT IS HET RESULTAAT VAN DE BEHANDELING(EN)?

Als de behandeling eenmaal aanslaat zullen de weke delen zwelling van handen en voeten verminderen en ook de gelaatstrekken zullen geleidelijk weer normaler worden. Daar gaat meestal wel wat tijd overheen, maar wanhoop niet - als de behandeling aanslaat zal de verbetering niet uitblijven. Let wel dat vergrotingen van het bot zoals kaakvergroting niet meer teruggaat. Ook andere klachten als: hoofdpijn, overmatig zweten, tintelingen, snurken worden meestal minder of verdwijnen. Als er suikerziekte is opgetreden, dan wordt die meestal beter behandelbaar of beter instelbaar of verdwijnt zelfs helemaal. Hetzelfde geldt vaak voor een verhoogde bloeddruk. Verder kunnen gezichts- of gezichtsveldstoornissen verminderen of ook zelfs verdwijnen.

HOE WORDT GECONTROLEERD OF ER VERBETERING IS OPGETREDEN?

De specialist zal informeren naar de veranderingen van de klachten (symptomen), en ook uiterlijk beoordelen of er daadwerkelijk veranderingen zijn opgetreden. Ook is het belangrijk dat het peil van de groeihormoon en IGF-I spiegels in het bloed regelmatig worden gecontroleerd. Als er iets aan de behandeling wordt veranderd dan zal herhaling van deze onderzoeken moeten aantonen dat deze verandering daadwerkelijk effectief is.

VERKLARENDE WOORDENLIJST

Acromegalie	Een ziekte die ontstaat als een hypofysegezwel veel groeihormoon produceert.
Bijnieren	Kliertjes vlak boven de nieren gelegen die diverse hormonen produceren waaronder cortisol en adrenaline.
Bromocriptine	Medicament ter remming van de verhoogde groeihormoon afgifte.
Carpal tunnelsyndroom	Tinteling en soms zwakte van de handen door samendrukking van een bepaalde zenuw in de pols. Dit is vaak 's nachts het ergst. De symptomen verdwijnen als de overmatige groeihormoonproductie door behandeling daalt.
Dostinex	Medicament ter remming van de verhoogde groeihormoon afgifte.
Endocrien systeem	Het systeem van hormoon-vormende klieren overal in het lichaam, en de daardoor aangemaakte hormonen, die veel aspecten van het leven zoals groei en voortplanting en gewichtsregulatie beïnvloeden.
Endocrinoloog	Een medicus (internist of kinderarts) gespecialiseerd in behandeling van ziekten van het endocrien systeem.

Gonaden

De geslachtsklieren: de eierstokken (ovaria) bij de vrouw, de zaadballen (testikels) bij de man.

Groeihormoon

Een door de hypofyse aangemaakt hormoon dat de groeisnelheid reguleert. Het wordt voornamelijk tijdens de slaap aangemaakt. Ook heeft deze stof een rol bij de stofwisseling en de bevordering van de sterkte van de spieren en bot.

Hypofyse

Klier ter grootte van een grote doperwt (diameter 1 cm), gelegen in de schedelbasis. Deze klier reguleert de productie van hormonen door talrijke andere klieren in het lichaam, zoals de geslachtsklieren, bijnierschors en schildklier. Ook maakt het melkvormend hormoon (prolactine) en groeihormoon. De achterkwab van de hypofyse is belangrijk voor de vochtregulatie.

Hypopituitarisme

Onvoldoende werking van de hypofyse waardoor aanmaak van de hypofysehormonen afneemt.

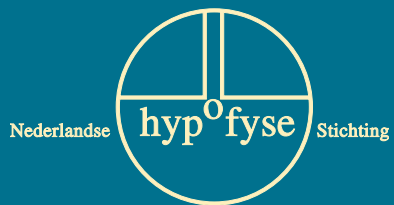
Lanreotide

Medicament ter remming van de verhoogde afgifte van groeihormoon.

Norprolac

Merksnaam van quinagolide.

Octreotide	Medicament ter remming van de verhoogde groeihormoon afgifte.
Parlodel	Merksnaam van bromocriptine.
Quinagolide	Medicament ter remming van de verhoogde groeihormoon afgifte.
Radiotherapie	Röntgenbestraling.
Reuzengroei	Aandoening veroorzaakt door productie van teveel groeihormoon in de kindertijd, vóór de groei is afgerond. Hierdoor worden mensen veel langer dan anders het geval zou zijn geweest.
Sandostatine / Sandostatine LAR	Merksnamen van octreotide.
Schildklier	Een klier gelegen vóór en opzij van de luchtpijp iets onder het strottenhoofd. Deze klier produceert hormonen die voor veel stofwisselingsprocessen onmisbaar zijn.
Transsfenoïdale operatie	Een hypofyse-operatie waarbij een insnijding wordt gemaakt vóór de boventanden en achter de bovenlip, of die soms ook via de neus wordt uitgevoerd.



Nederlandse Hypofyse Stichting
Postbus 76579 - 1070 HD Amsterdam - tel. 0900 hypofyse (4976397)
E-mail: info@hypofyse.nl - www.hypofyse.nl