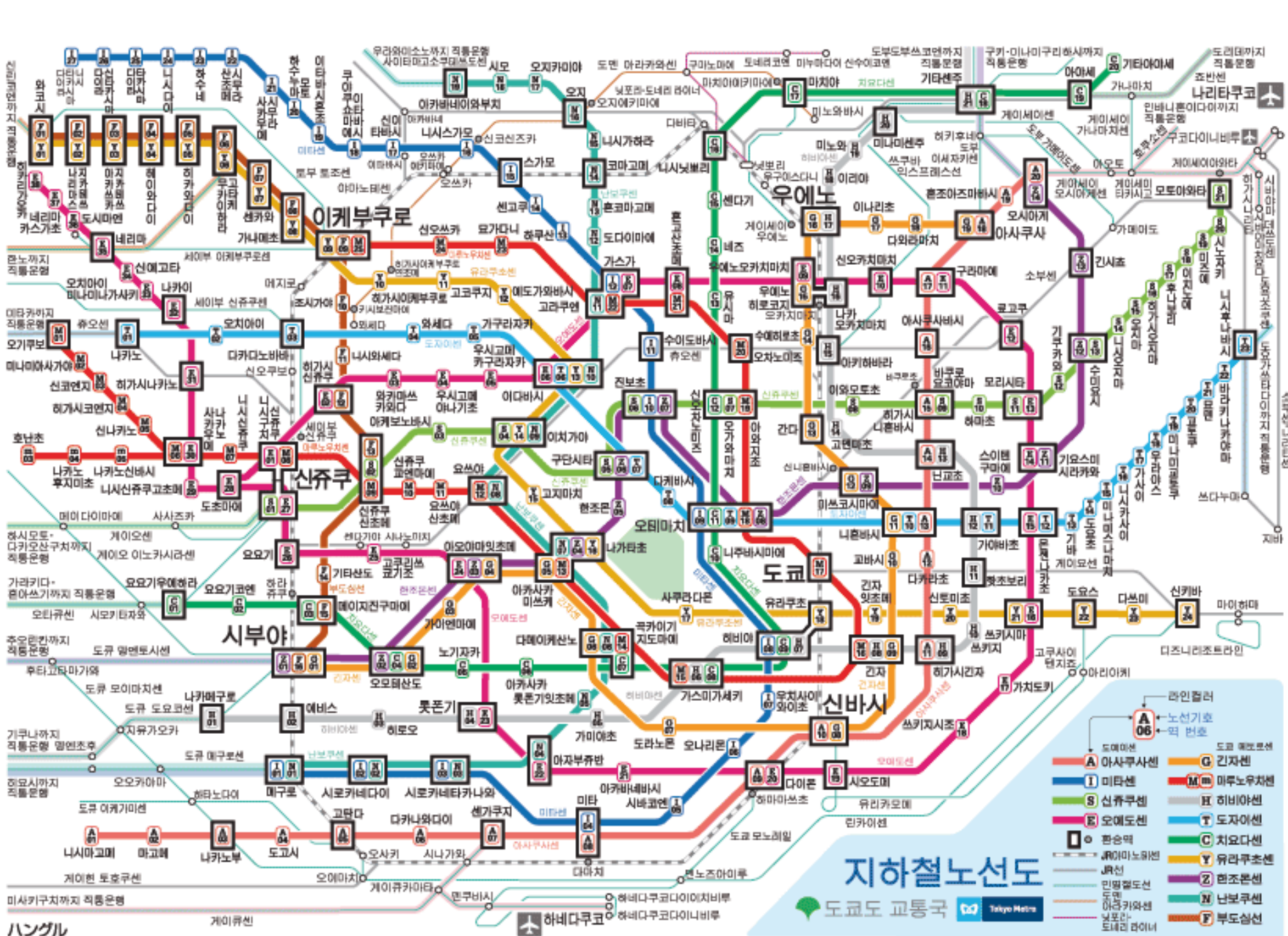


# Hypophysenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter



PD Dr. Walter Bonfig  
Kinderklinik München Schwabing  
(StKM und TU München)  
Kinderendokrinologie





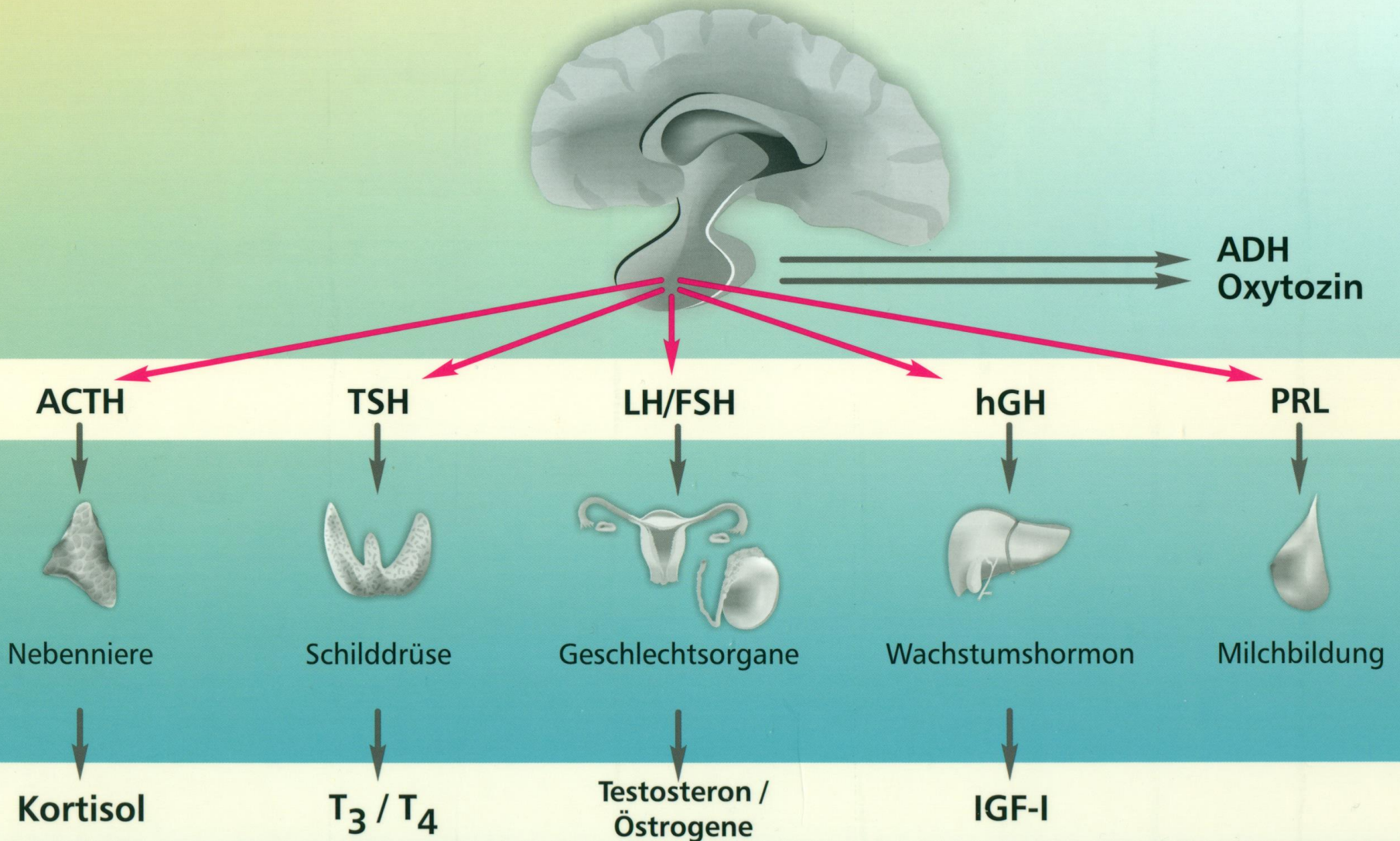
- 라인 컬러**
- A** 노선기호
  - 06** 역 번호
  - A** 아사쿠사선
  - I** 미타선
  - S** 신주쿠선
  - B** 오메도선
  - Q** 환승역
  - JR선
  - 민영철도선
  - 도선
  - 아라카와선
  - 다테라니
  - G** 긴자선
  - M** 미주노우치선
  - H** 히비야선
  - T** 도자이선
  - C** 치요다선
  - Z** 현조본선
  - N** 난부쿠선
  - F** 부도상선

# 지하철노선도

도쿄도 교통국 Tokyo Metro

한글

# Hypophysenhormone



# Hypophysenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter

- Genetisch bedingte Anlagestörungen der Hypophyse mit Manifestation bereits im Säuglingsalter
- Organisch bedingter Hypophysenhormonausfall als Folge von Tumorerkrankungen im Kindes- und Jugendalter
- Idiopathischer Wachstumshormonmangel und Indikationen für eine GH-Therapie im Kindes- und Jugendalter

# Genetisch bedingter Panhypopituitarismus

- Viele Gene sind für die ungestörte Entwicklung der Hypophyse essenziell
- Bei Genveränderungen > Hypophysenanlagestörungen
- Oft frühzeitige Manifestation bereits im Säuglingsalter v. a. durch Hypoglykämien
- Diagnostik im Säuglingsalter oft schwierig, aber zwingend erforderlich für eine normale Entwicklung

# Genetisch bedingter Panhypopituitarismus

- Hypophysenhormonausfall verschiedener Ausprägung
- Auch im Verlauf Ausfall weiterer Hypophysenhormone
- Oft auch andere Symptome („syndromale Erkrankungen“)

# Genetisch bedingter Hypophysenhormonausfall - Beispiele

- *PROP1*: Ausfall aller Hypophysenhormone im Krankheitsverlauf möglich
- *POU1F1 (PIT1)*: kein ACTH/Cortisol-Mangel
- *LHX3* und *LHX4*: selten ACTH/Cortisol-Mangel, eingeschränkte Halsrotation (*LHX3*), Arnold-Chiari-Malformation (*LHX4*)
- *T-PIT*: früher isolierter Ausfall der ACTH/Cortisol-Achse
- *POMC*: ACTH/Cortisol-Mangel, Adipositas, rötlich-blonde Haare
- *HESX1*: Panhypopituitarismus mit septo-optischer Dysplasie
- *SOX3*: Hypophysenvorderlappen-Hypoplasie mit Panhypopituitarismus

# Hypoglykämie-Diagnostik im Säuglingsalter (Hypoglykämie= BZ <40 mg/dl bei NG, <60 mg/dl bei älteren Säuglingen)

- Cortisol, GH, (IGF-BP3)
- Insulin, C-Peptid
- „Stoffwechselfeldiagnostik“: NH<sub>3</sub>, Lactat, BGA, Acylcarnitinprofil, Plasma-AS, Urin auf organische Säuren, „NG-Screening-Karte“
- Weitere Diagnostik bei V. a.  
Hypophysenhormonausfall: MRT Schädel

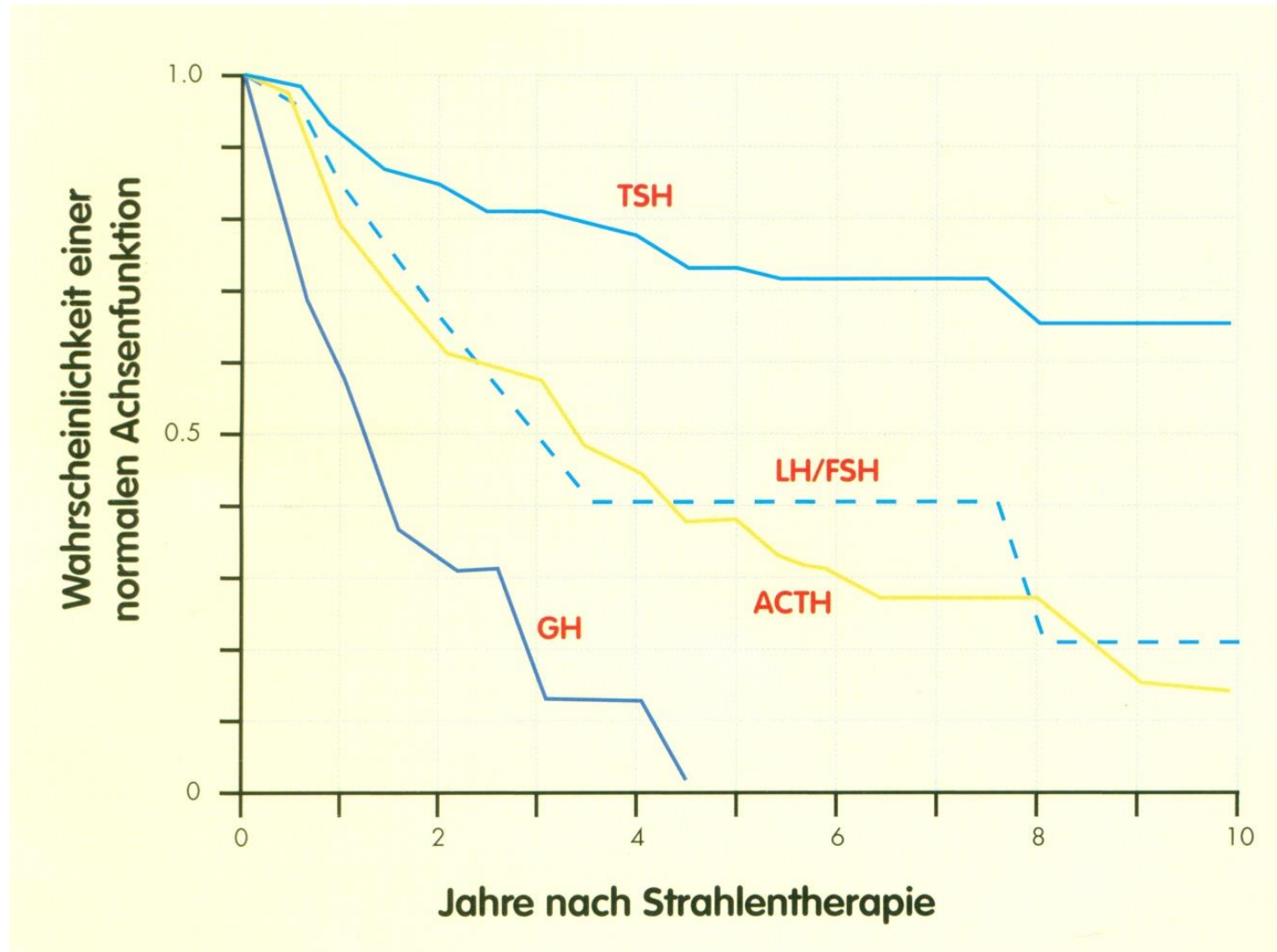


# Organisch bedingter Hypophysenhormonausfall als Folge von Tumorerkrankungen im Kindes- und Jugendalter

- z.B. Kraniopharyngeom, Germinom oder Keimzelltumor im Bereich der Hypophyse oder des Hypothalamus
- als Folge von Hirntumoren und Schädelbestrahlung (endokrinologische Nachsorge!!!)

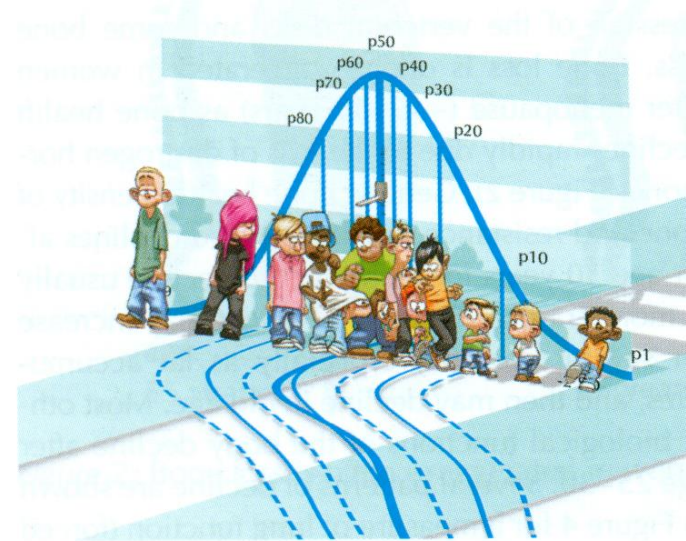


# Wahrscheinlichkeit von Hypophysenhormonausfall nach Schädelbestrahlung

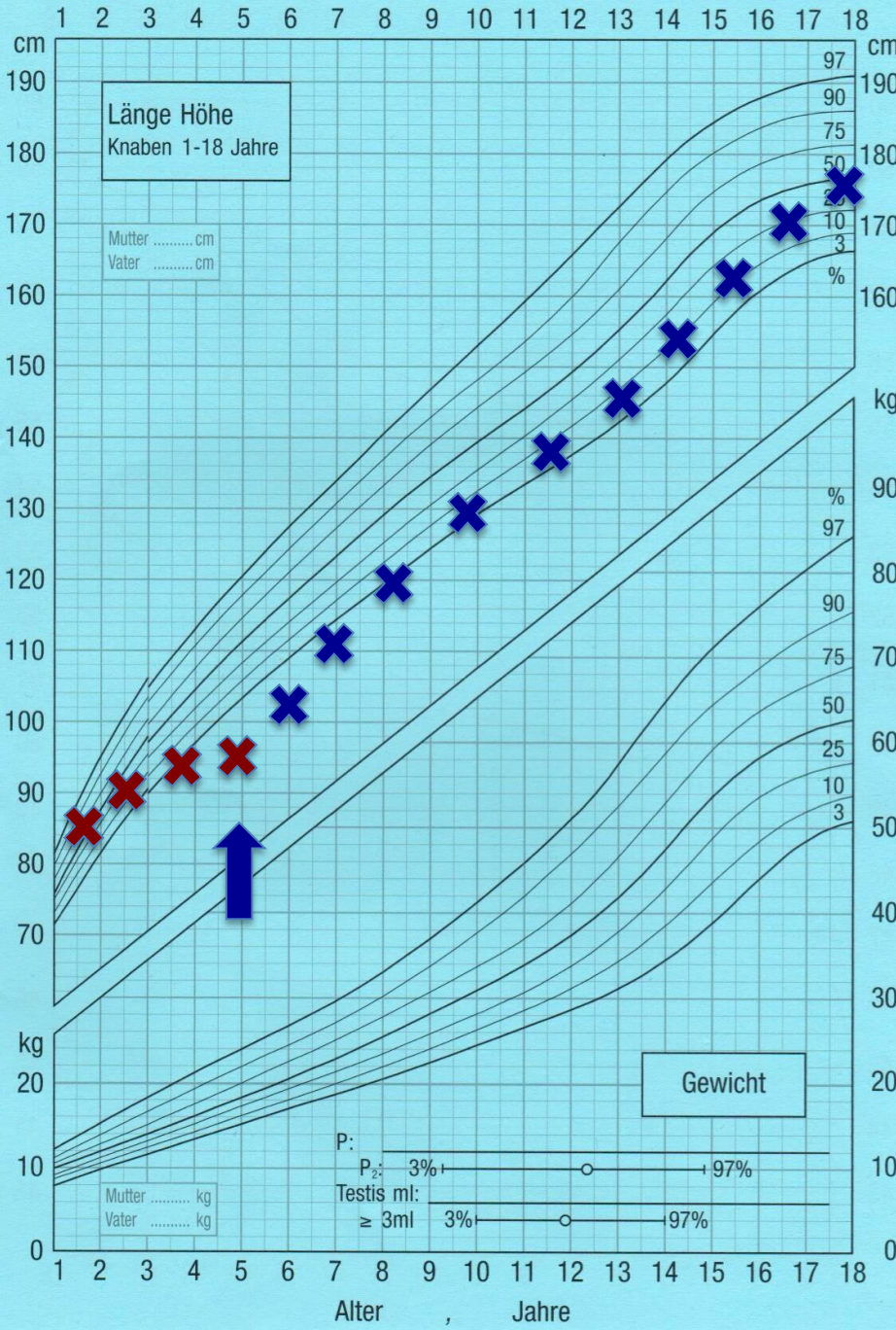


# Idiopathischer Wachstumshormonmangel

- Kleinwuchs mit unterdurchschnittlicher Wachstumsgeschwindigkeit
- Größe unter dem familiären Zielgrößenbereich
- Knochenalter-Retardierung
- „Reifungsstörung“ der hypothalam-hypophysären Achse
- Meistens nur hypoplastische Hypophyse im MRT
- IGF-1 und IGF-BP3 als Wachstumshormon-Folgeprodukte erniedrigt
- Wichtig: Ausschluß anderer Kleinwuchs Ursachen (Hypothyreose, Zöliakie,...)



Name: ..... Geburtsdatum: .....



# Beispiel Wachstumsverlauf bei GHD

# Idiopathischer Wachstumshormonmangel

## - Diagnostik

- Wachstumshormonstimulationsteste: Clonidin-Test, Arginin-Test, GH-Spontanssekretion (GH-Nachtprofil), (Insulinhypoglykämietest)
- Keine Kombination mit GHRH im Kindes- und Jugendalter
- Stimulation der Hypophyse mit Sexualhormonen bei präpubertären Kindern >8 Jahre (Mädchen), >10 Jahre (Jungen) = „Priming“
- cMRT

# Zugelassene Indikationen für eine GH Therapie im Kindes/Jugendalter

- Wachstumshormonmangel
- Kleinwuchs nach SGA Geburtlichkeit ohne Aufholwachstum bis zum Alter von 4 Jahren
- Ullrich Turner Syndrom
- Prader Willi Syndrom
- SHOX-Defizienz
- Kleinwuchs bei chronischer Niereninsuffizienz

**Keine Indikation: idiopathischer/familiärer Kleinwuchs!!!**

# GH-Therapie im Kindes- und Jugendalter

- Höhere Dosis pro kg Körpergewicht in der Wachstumsphase
- Therapie-Monitoring: IGF-1/IGF-BP3 1-2x/Jahr, Knochenalter-Bestimmung 1x/Jahr, Augenarztuntersuchung 1x/Jahr, kinderendokrinologische Kontrolle 3-4x/Jahr
- Nach Abschluß der GH-Therapie: Nachtestung der GH-Sekretion: Arginin+GHRH oder ITT

# Hormon-Substitution bei Hypophysenhormonausfällen im Kindes- und Jugendalter

- ACTH/Cortisol: Hydrocortison
- TRH/TSH: L-Thyroxin
- GHRH/GH: GH
- ADH: DDAVP (auch intranasale Applikation)
- LHRH/LH&FSH: Substitution von Sexualhormonen zur Pubertätsinduktion („Hormonentwicklungstherapie“):  
Östradiolvalerat, Testosteron



# Zusammenfassung

- Auch im Kindes- und Jugendalter können sich bereits Hypophysenhormonausfälle manifestieren
- Am frühesten manifestieren sich genetisch bedingte Hypophysenhormonausfälle oder Ausfälle der ACTH/Cortisol oder GHRH/GH-Achse: Warnsymptom Hypoglykämien
- Wesentlich häufiger ist der idiopathische GHD
- Differentialdiagnostisch muss auch an Hirntumoren gedacht werden
- Hirntumorpatienten oder schädelbestrahlte Patienten müssen lebenslang systematisch auf Hypophysen-hormonausfälle untersucht werden (1x/Jahr)
- Die Substitution der Hormone orientiert sich weitgehend an der Therapie im Erwachsenenalter (Ausnahme: Säuglinge und Kleinkinder: höherer Bedarf an L-Thyroxin und GH)



pause