

Hypofysetumoren

INLEIDING

De hypofyse is een klein orgaan, meestal ongeveer zo groot als een erwt, dat onder aan de hersenen ligt in een holte in de schedelbasis achter de oogkassen, het z.g. Turkse zadel of de sella turcica. Precies boven deze holte ligt de kruising of het chiasma van de oogzenuwen.

De hypofyse is verder door de hypofysesteel verbonden met een deel van de hersenen dat hypothalamus heet.

De hypofyse heeft een belangrijke functie als hormoonproducerende klier. Door afgifte van verschillende hormonen regelt de hypofyse de functie van een groot aantal andere hormoonproducerende klieren zoals de schildklier, de bijnier en de geslachtsorganen. Daarnaast speelt de hypofyse een belangrijke rol in de waterhuishouding. De hypofyse wordt op haar beurt weer bestuurd door de eerdergenoemde hypothalamus.

Wanneer er in de hypofyse een gezwel of tumor ontstaat is deze bijna altijd goedaardig.

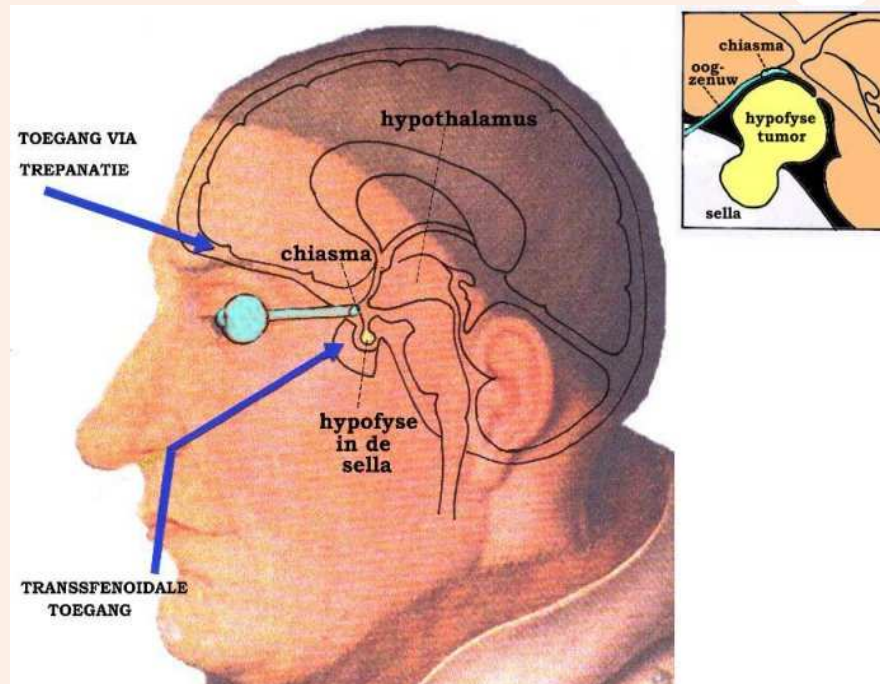
Verreweg het meest voorkomende type tumor is de 'niet functionerende tumor', een gezwel dat zelf geen hormonen produceert. Zo'n gezwel geeft symptomen:

- doordat het drukt op het chiasma (kruising) van de oogzenuw, dat er net boven ligt (slecht zien of uitval van een deel van het gezichtsveld)
- doordat de rest van de hypofyse door de tumor kapot gedrukt wordt, zodat een of meer hormonen niet genoeg meer worden aangemaakt
- door een combinatie van deze beide verschijnselen.

Ziekteverschijnselen kunnen ook ontstaan wanneer de hypofyse als gevolg van een gezwel een of meerdere hormonen teveel gaat aanmaken. We spreken dan van een 'functionerende tumor'.

Linksonder: De diverse hersenstructuren zijn op het zijaanzicht van een hoofd aangegeven.

Vanaf de ogen verlopen de oogzenuwen horizontaal naar achteren tot ze kruisen in het chiasma. Even onder deze kruising van de oogzenuwen ligt de hypofyse in een kleine holte van de schedelbasis, het Turkse zadel of sella turcica.



Linksboven: een vergroting van het gebied van de hypofyse. De hypofyse is hier een grote tumor geworden die boven de sella uit is gegroeid en de oogzenuwen (en het chiasma) heeft platgedrukt en uitgerekt. Hierdoor kunnen stoornissen in de gezichtsvelden ontstaan. De twee pijlen geven de benaderingswegen aan naar de hypofyse. Gewoonlijk kiest men de onderste benaderingsweg: er wordt ingegaan tussen de bovenlip en de voortanden of direct door de neus heen in de richting van de sella. Bij een grote hypofysetumor die boven de sella uit is gegroeid kiest men soms de bovenste weg: via een

trepanatie of craniotomie wordt onder de hersenen door de hypofyse bereikt.

SYMPTOMEN

De symptomen of ziekteverschijnselen van een hypofysetumor ontstaan meestal geleidelijk, enerzijds doordat de tumor traag groeit en anderzijds doordat ze vaak geen hormonen produceert. Hierdoor kan een gezwel ongemerkt erg groot worden.

Wanneer door groei van de tumor druk ontstaat op de oogzenuw, die net boven de hypofyse ligt, gaat deze zenuw minder goed werken. Dit resulteert in slecht zien en / of uitval van een deel van het gezichtsveld. Vaak gaat het om het kleiner worden van beide zijkanten van de gezichtsvelden. De patiënt heeft dan het gevoel oogkleppen te dragen.

Ziekteverschijnselen kunnen ook ontstaan door een gestoorde hypofysefunctie. Als de hypofyse normaal werkt, maakt zij een aantal hormonen aan. Er kan een *tekort* aan een of meerdere hypofysehormonen ontstaan wanneer een gezwel, dat zelf geen hormoon produceert, door groei het gezonde hypofyseweefsel kapot drukt. In de hypofyse kan ook een hormoonproducerend gezwel ontstaan, waardoor er juist een *overschot* aan een bepaald hormoon ontstaat. In beide gevallen is er sprake van een gestoorde hypofysefunctie.

HORMONEN EN HUN FUNCTIES

De leer der hormonen heet endocrinologie. Hieronder staan de verschillende hypofysehormonen opgesomd, met hieraan gekoppeld de meest voorkomende afwijkingen en symptomen.

Adrenocorticotroop hormoon (ACTH)

Dit hormoon stimuleert de bijniere om een hormoon, genaamd cortisol, te maken. Deze bijnierhormonen zijn onmisbaar voor het leven en helpen ons lichamelijke stress te overwinnen. Een tekort van dit hormoon geeft de [ziekte van Addison](#) met vermoeidheid, verlaagde bloeddruk, duizeligheid, algemeen onwel bevinden en verlies van energie.

Bij een overproductie van ACTH gaan de bijniere te veel cortisol aanmaken. Hierdoor ontstaat het [syndroom van Cushing](#). De patiënt wordt zwaarder, krijgt een rood en rond gezicht en voelt zich vermoeid en depressief. Ook ontstaat bloeddrukverhoging.

Anti-diuretisch hormoon (ADH)

Dit hormoon wordt afgescheiden uit het achterste deel van de hypofyse en reguleert de hoeveelheid geproduceerde urine door de niere. Door een tekort ontstaat een stoornis van de waterhuishouding. De patiënt moet voortdurend urineren en heeft dus voortdurend dorst.

Gonadotrofinen

Deze hormonen regelen de sexuele functies en de voortplanting. Bij de vrouw veroorzaakt een gebrek aan geslachtshormonen problemen met de menstruatie, de vruchtbaarheid en de geslachtsdrift. Bij mannen kunnen problemen ontstaan met de vruchtbaarheid, potentie en geslachtsdrift.

Groeihormoon (GH)

Bij kinderen essentieel voor de normale groeisnelheid. Een teveel aan groeihormoon bij de volwassene veroorzaakt acromegalie, wat betekent het groter worden van de lichaamsuiteinden, zoals de vingers die dikker worden, de neus die groter wordt en de gelaatsplooi die zich verdikken. De symptomen hiervan zijn bijvoorbeeld hoofdpijn, gezichtsstoornissen, toename van schoen- of handschoenmaat en veranderingen van gelaatsstreken. Dit gaat vaak zo geleidelijk dat patiënt noch familie het opmerkt.

Prolactine

Dit hormoon stimuleert de borsten tot melkproductie. Een verhoogd prolactine veroorzaakt bij de vrouw o.a. problemen met de vruchtbaarheid en menstruatie. Tevens kan tepel uitvloed voorkomen.

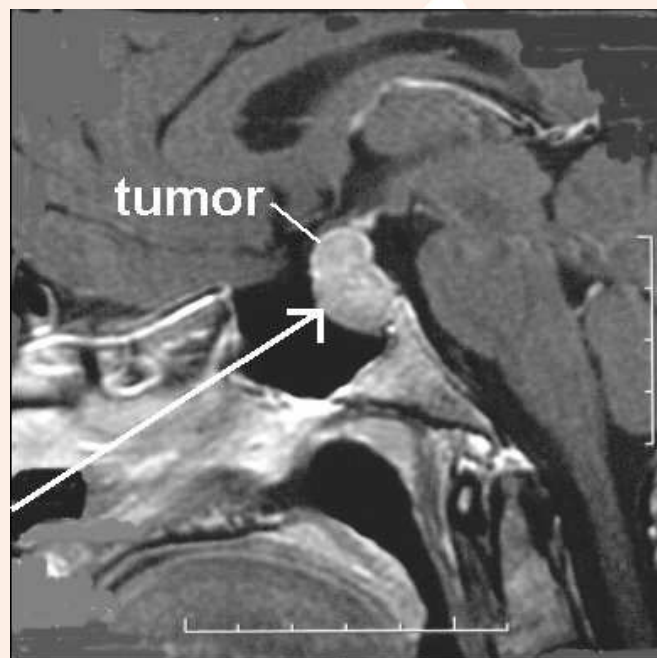
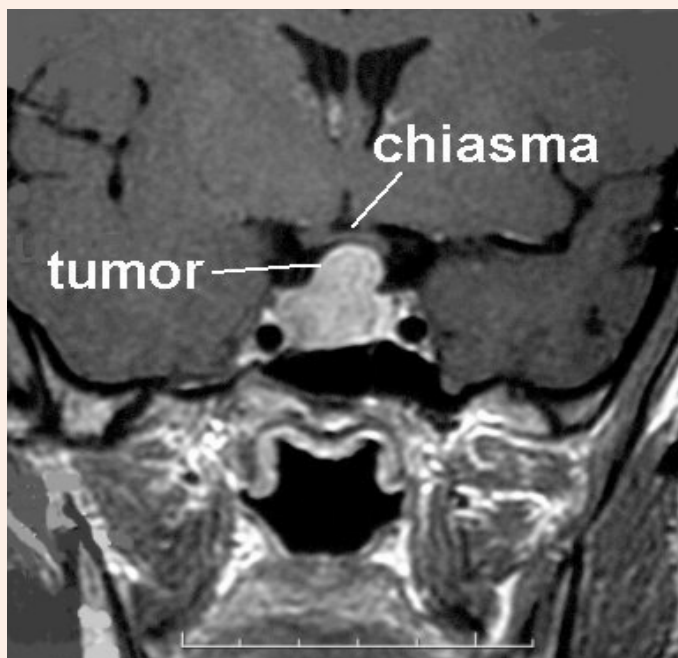
Thyrotropine (TSH)

Dit hormoon stimuleert de schildklier tot afscheiden van zijn eigen hormoon, thyroxine. Een tekort aan TSH geeft aanleiding tot vermoeidheid en zwaarlijvigheid.

HET STELLEN VAN DE DIAGNOSE

Bij het vermoeden van een hypofysetumor wordt de patiënt vaak in eerste instantie verwezen naar de endocrinoloog, een internist met speciale kennis van de hormoonhuishouding. Op basis van de ziekteverschijnselen zal deze specialist aanvullend onderzoek verrichten. Belangrijk hierbij zijn de bepalingen van de verschillende hormoonspiegels in het bloed.

Daarnaast zal beeldvormend onderzoek van de schedelinhoud plaatsvinden. Het [MRI](#)-onderzoek is hiervoor het meest geschikt. Bij gezichtsstoornissen is een aanvullend oogonderzoek aangewezen, inclusief bepaling van de gezichtsvelden.



Op de [MRI](#) foto links, die evenwijdig aan het gelaat is gemaakt, is de aankeurende, lichte tumor goed te zien. De grijze, dwars verlopende streng er direct boven is de doorsnede door de kruising van de oogzenuwen, het chiasma. In dit geval wordt het chiasma iets omhoog geduwd door de tumor.

BEHANDELING VAN HYPOFYSETUMOREN

De behandeling van een hypofysetumor kan bestaan uit:

- operatie,
- het toedienen van medicijnen of
- bestraling.

De verschillende behandelingen kunnen ook gecombineerd worden. De keuze van de behandeling hangt af van een aantal factoren, waarvan de soort en grootte van de tumor de belangrijkste zijn. Bij de behandeling van hypofysetumoren zijn meestal meerdere specialisten van verschillende disciplines betrokken. Vaak zal de endocrinoloog de behandeling coördineren en de medicamenteuze therapie voor zijn rekening nemen. De bestraling wordt in principe uitgevoerd door de radiotherapeut. De neurochirurg is verantwoordelijk voor de operatieve behandeling.

DE OPERATIE

Wanneer de tumor in aanmerking komt voor operatieve behandeling zal meestal gekozen worden voor een operatie door de neusholte, de zogenaamde transsfenoïdale chirurgie. Hierbij wordt een opening gemaakt achter de bovenlip, net boven de tanden, om zo door de neusholte toegang te krijgen tot de schedelbasis waar de hypofyse ligt. De operatie kan ook direct door een neusgat plaatsvinden. In het Slotervaartziekenhuis wordt deze ingreep in samenwerking met een KNO-arts uitgevoerd.

Het lukt niet altijd het gezwel volledig te verwijderen. Vaak heeft dit te maken met de vorm en de ligging van de tumor of doordat het tumorkapsel erg vast zit aan de omgevende structuren. Wanneer de tumor niet goed te onderscheiden is van het normale hypofyseweefsel, zoals soms het geval is bij kleine hormoonproducerende tumoren, is de kans groter dat er bij de operatie nog een gedeelte van de tumor achterblijft. Dit hoeft niet altijd even erg te zijn, d.w.z. dat het perse zal leiden tot terugkeer en het opnieuw verwijderen van de tumor.

In sommige gevallen waarbij het gezwel niet via de neusholte geopereerd kan worden moet een zogenaamde trepanatie worden uitgevoerd. Hierbij wordt een klein luik in de schedel gemaakt, waarlangs vervolgens het gezwel bereikt kan worden.

Het gaat hierbij vaak om een grote tumor, die door zijn vorm en ligging niet meer goed te opereren is door de neus of om een restant van een tumor, dat na een eerdere operatie door de neus is achtergebleven en nog druk uitoefent op omgevende structuren.

NA DE OPERATIE

Aan het eind van de operatie wordt de neusholte opgevuld met neustampons. Hierdoor kan het ademen in het begin wat lastig zijn, omdat men niet kan ademen door de neus. Deze neustampons worden na enkele dagen verwijderd en dan kan weer door de neus geademd worden. Gedurende enkele weken mag de neus niet hard gesnoten worden.

Kort na de operatie is het bijhouden van de vochtbalans erg belangrijk. Wanneer de patiënt kort na de operatie veel moet plassen en / of veel dorst heeft is er waarschijnlijk sprake van een gestoorde waterhuishouding. In bepaalde gevallen moet dit met medicijnen behandeld worden.

Wanneer er geen complicaties optreden vindt na enkele dagen ontslag uit het ziekenhuis plaats.

COMPLICATIES

Na de operatie kunnen er complicaties optreden. Specifieke neurochirurgische complicaties zijn:

- Lekkage van hersenvocht (liquor).
Na de operatie kan lekkage van hersenvocht optreden. Om dit te voorkomen wordt de opening in de schedelbasis, die gemaakt werd om de tumor te verwijderen, aan het eind van de operatie zo goed mogelijk waterdicht afgesloten. Wanneer er desondanks nog lekkage optreedt kan de chirurg beslissen tot het plaatsen van een drain (slangetje) onder in de rug, waarlangs het hersenvocht wordt afgeleid en de opening in de schedelbasis zich kan sluiten. Dit betekent enkele dagen bedrust na de operatie. In uitzonderlijke gevallen is een nieuwe operatie nodig ter sluiting van het lek.
- Meningitis of hersenvliesontsteking.
Na de operatie kan hersenvliesontsteking optreden. Dit is een ernstige toestand, die echter door behandeling met antibiotica bijna altijd snel is te genezen.
- Nabloeding in het operatiegebied.
Een bloeding in het operatiegebied kan optreden en is soms een reden voor een nieuwe operatie. De oorzaak is niet altijd te achterhalen, maar meestal gaat het om een gestoorde bloedstolling of om een belangrijke bloeddrukschommeling.
- Uitval van een neurologische functie kan optreden na de operatie, maar is zeer zeldzaam en beperkt zich vaak tot stoornissen van het zien.

Daarnaast kunnen zich complicaties voordoen, die te maken hebben met de toegang via de neus. De belangrijkste zijn neusbloeding, perforatie van het neustussenschot en sinusitis.

Na de operatie kan de hormoonhuishouding blijvend gestoord zijn doordat de hypofyse te weinig van een bepaald soort hormonen produceert. De patiënt moet dan als vervanging deze hormonen innemen. We noemen dit substitutietherapie. Vaak is er ook al voor de ingreep een bepaald hormoontekort en is dit geen gevolg van de operatie.

RESULTAAT VAN DE BEHANDELING

Voor het bepalen van het resultaat van de operatie worden na de ingreep een aantal controleonderzoeken gedaan. De hypofysefunctie wordt gecontroleerd door bepaling van de hormoonspiegels in het bloed. Om te zien of de tumor volledig is verwijderd kan na enkele maanden een controle MRI-scan gemaakt worden van de hypofyse.

De uitslag van bovengenoemde onderzoeken zal mede bepalen of er na de operatie nog aanvullende behandeling nodig is. In een aantal gevallen is er nog een behandeling met geneesmiddelen nodig. Soms kan het enige tijd duren voordat weer een ideale hormonale situatie is bereikt en bestaan nog geruime tijd klachten van b.v. vermoeidheid.

Wanneer bij de operatie niet al het tumorweefsel verwijderd kon worden, kan soms de hypofysetumor weer aangroei en is soms nog een operatie nodig. De kans hierop is kleiner als het tumorbed na de operatie bestraald is.

PATIËNTENVERENIGINGEN

De Nederlandse Vereniging voor Addison en Cushing patiënten

Postbus 52137, 2505 CC Den Haag

Telefoon / fax: 015 369 93 39

E-mail: holland@addison.nl

Homepage: www.spin.nl/nvap0301.htm

De Nederlandse Hypofyse Stichting

Postbus 76579, 1070 HD Amsterdam

Telefoon: 020 670 57 53, fax: 020 470 08 18.

E-mail: hypofyse@worldmail.nl

MEER INFORMATIE?

Voor deze folder is de tekst gebruikt van de Nederlandse Vereniging van Neurochirurgen (NVDN).

In de tekst zijn sommige woorden onderstreept. Ook van deze onderwerpen heeft de (NVDN) folders gemaakt. Deze zijn verkrijgbaar bij uw eigen behandelaar.

Bovendien staan alle folders op de website van de NVDN: <http://www.nvdn.org/voorlichting>.

Ruimte voor het noteren van notities en vragen: