

Hypofyssvikt



Av
Olof Ehn, sjuksköterska
och Oskar Ragnarsson, läkare
Sahlgrenska Universitetssjukhuset

© Olof Ehn och Oskar Ragnarsson
ISBN 978-91-639-6866-2

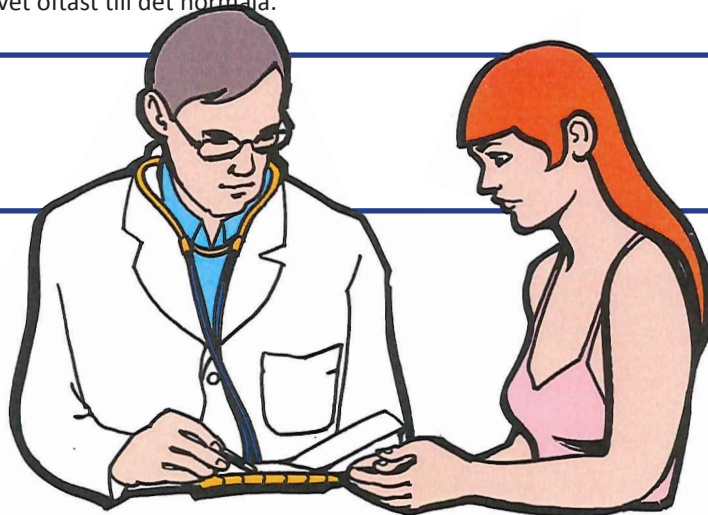
Broschyren får spridas och skrivas ut fritt, men inga ändringar får göras utan upphovsmännens godkännande.

Förord

Den vanligaste hypofyssjukdomen är s.k. hypofysadenom, en godartad tumör i hypofysen. Tumörer i hypofysen är således i de allra flesta fall inte elakartade och ger inte metastaser. En annan viktig sak att påpeka är att hypofyssjukdomar för det mesta utvecklas långsamt. Symtomen kommer därför sällan akut utan uppträder oftast succesivt där en diffus trötthet och allmän sjukdomskänsla är de vanligaste symtomen.

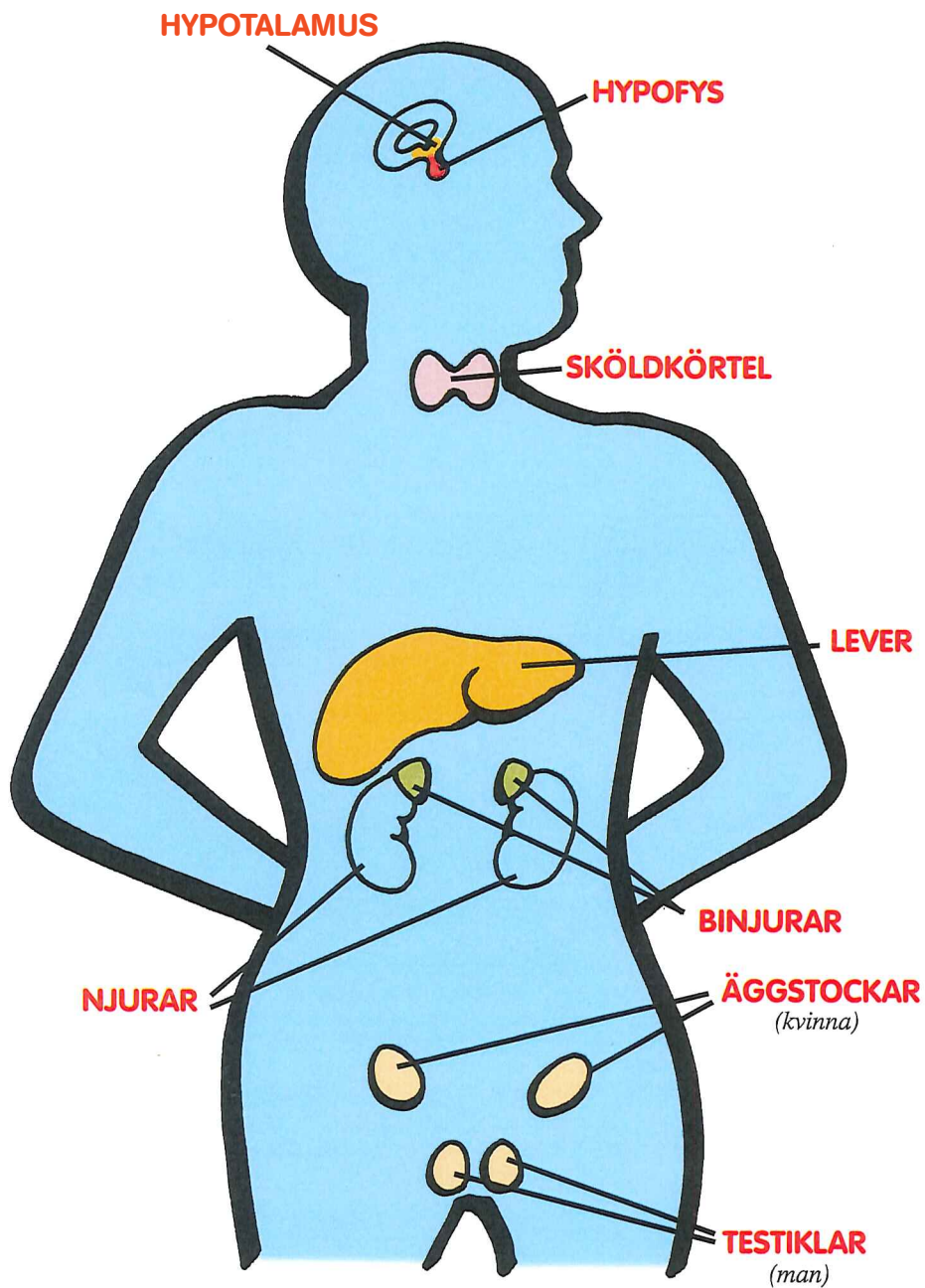
Eftersom synnerverna ligger strax ovanför hypofysen kan en oupptäckt och obehandlad hypofystumör även påverka synen. Många hypofyssjukdomar upptäcks först när en tumör börjar trycka på synnerverna.

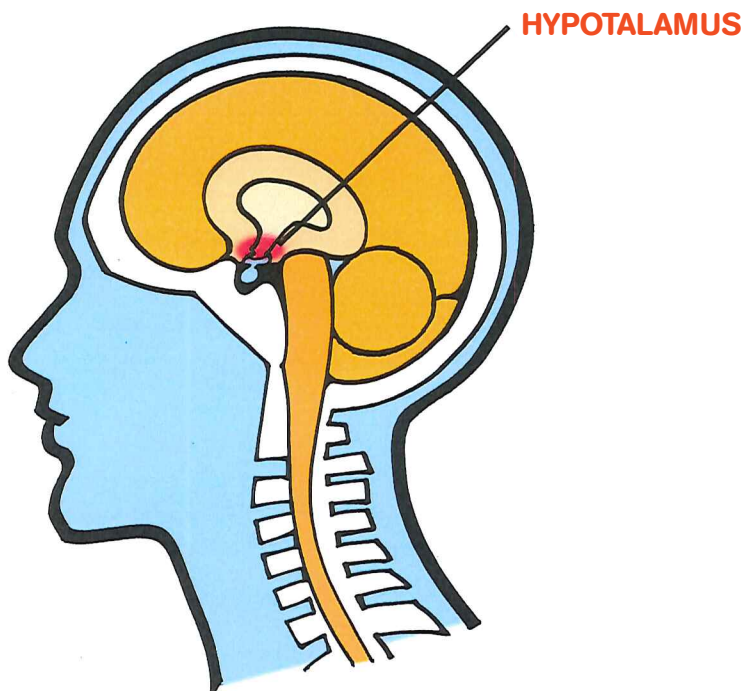
En obehandlad hypofyssjukdom, med dess hormonbrister, ger i förlängningen en kraftig påverkan på välbefinnande, ork och energi. Vissa hormonbristtillstånd, orsakade av hypofyssjukdom, kan påverka hälsan på ett allvarligt sätt. Det är därför viktigt att patienten får ett korrekt och noggrant omhändertagande, av kunnig personal, redan från början. För den som får rätt diagnos och rätt behandling återgår livet oftast till det normala.



Syfte

Syftet med broschyren är att ge patienter och sjukvårdspersonal en ökad insikt och förståelse för hypofyssjukdomar. Vi vill beskriva i korthet hur hypofysen fungerar normalt i relation till andra hormonproducerande körtlar och de fel som kan uppstå i samspelet dem emellan. Det är författarnas önskan att denna broschyr skall vara tillgänglig och lätt att förstå.



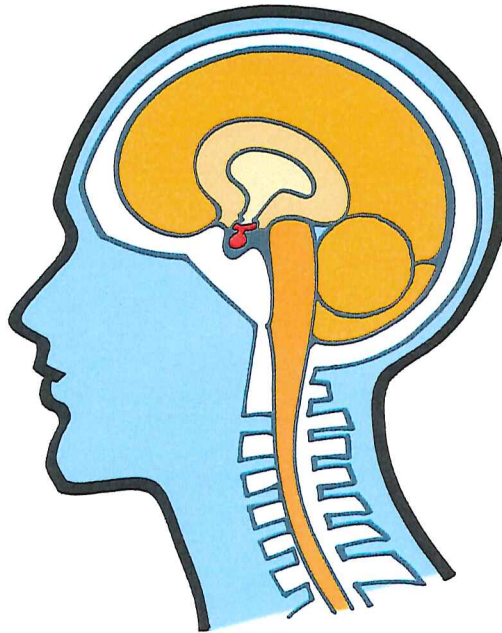


Hypotalamus – hormonernas kontrollcentral

I hjärnans underdel, strax ovanför hypofysen och synnerverna, finns ett område som kallas hypotalamus. Hypotalamus känner av kroppens olika behov och insöndrar därefter själv, eller via andra endokrina körtlar, de nödvändiga hormonerna. Det är just hypotalamus som producerar hormoner som styr hypofysens funktion.

Hypotalamus är också en viktig samlingspunkt för olika signaler från nervsystemet. Hypotalamus reglerar således kroppstemperatur, matlust, puls och blodtryck. Stress och många sjukdomar som påverkar kroppens funktioner, påverkar i hög grad hur hypotalamus arbetar.

Enstaka patienter med mycket stora hypofystumörer som växer uppåt kan utveckla hypotalamusstörning. I dessa fall kan patienterna ha nedsatt mättnadskänsla, och därmed problem med ofrivillig viktuppgång, temperatursvängningar, få långsam eller snabb puls och svårigheter med blodtrycksreglering.



Hypofysen

Hypofysen är belägen under hjärnan, ovanför taket till gommen och bakom bihålorna. Den är direkt ansluten till hypothalamus via hypofysstjälken. Hypofysen är skyddad i en benfördjupning/benskål som heter sella turcica (turksadeln) då den till formen liknar en kamelsadel. Hypofysen är inte större än en normalstor ärt. Dess centrala läge talar sitt tydliga språk om dess betydelse för vår hälsa och överlevnad.

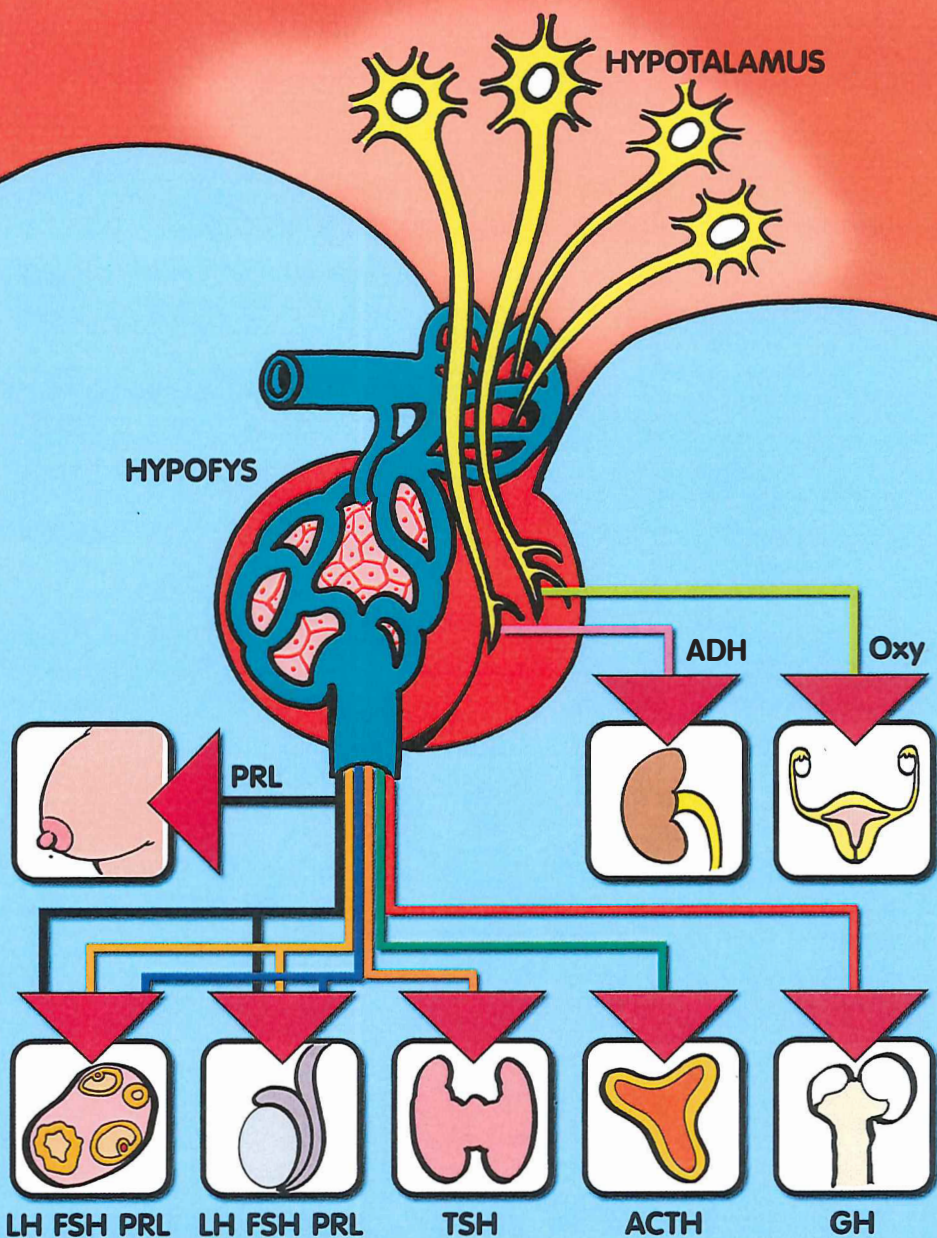
Hypofysen delas upp i en framlob och en baklob. Framloben upptar cirka $\frac{3}{4}$ av körtelns volym och består av flera celltyper som var och en producerar ett eller två slags hormoner. Sammanlagt bildas det sex olika hormoner i hypofysens framlob. Bakloben utgör en utväxt från hypothalamus där två hormoner förvaras. Hormonerna bildas i hypothalamus men vandrar ner genom hypofysstjälken till bakloben där de lagras och insöndras.

Hypofysens hormoner påverkar i första hand andra endokrina körtlar så att dessa, i sin tur, insöndrar sina hormoner allt efter kroppens behov. Undantaget från denna princip är tillväxthormon och prolaktin som även utövar direkta effekter i olika delar av kroppen.

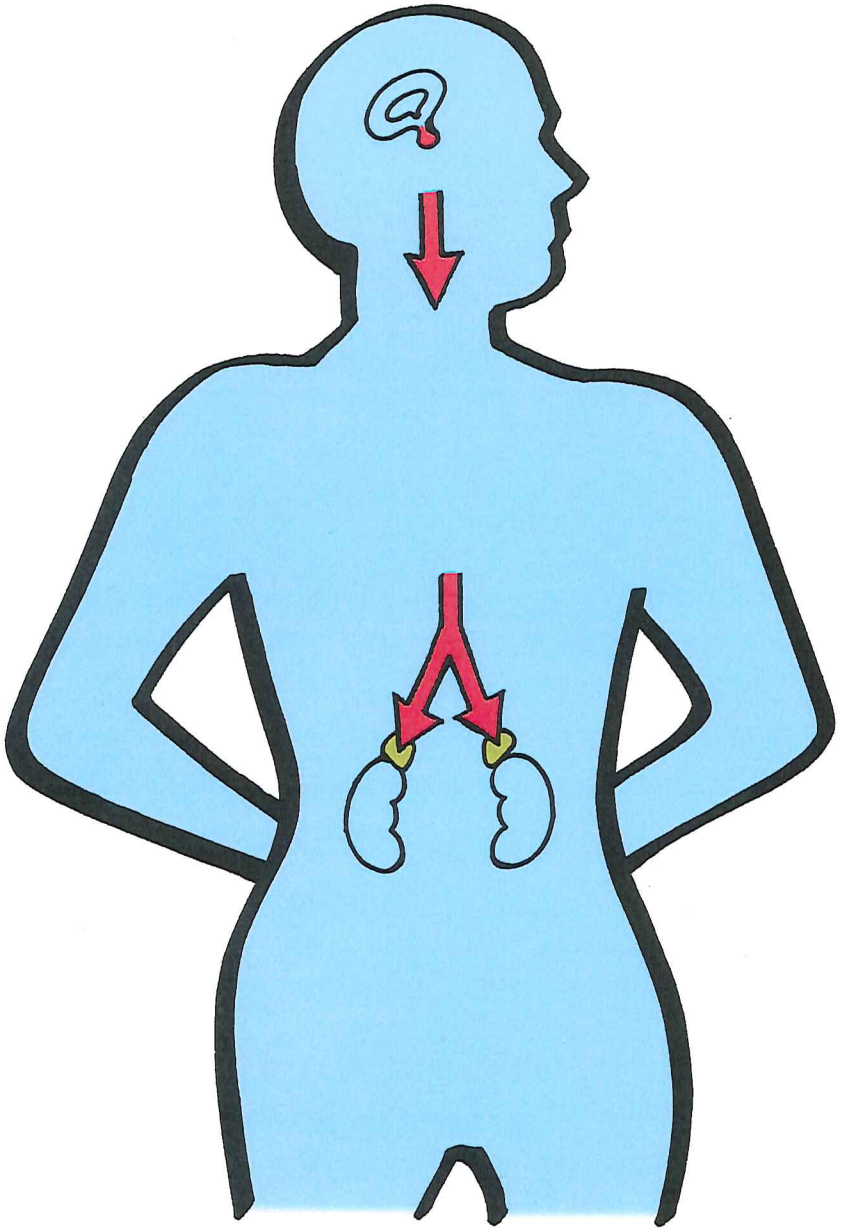
Hypofyssvikt

Vid alla hypofyssjukdomar kan den normala hormonproduktionen störas. Otillräcklig produktion av ett eller flera av hypofyshormonerna kallas hypofyssvikt. Vissa patienter med hypofyssvikt har endast brist på ett hormon, vissa har brist på några hormoner, andra på alla. Symtomen som patienten utvecklar utav hypofyssvikt varierar betydligt och beror på vilka hormoner det är som saknas samt hur uttalad hormonbristen är.

Vid den vanligaste orsaken till hypofyssvikt, hypofysadenom, tillträder brist på tillväxthormon oftast först, sen brist på de hormoner som styr produktionen av könshormoner (LH och FSH) och till sist brist på styrehormonerna för sköldkörteln (TSH) och binjurarna (ACTH).



Förklaring till förkortningarna hittar du i ordlistan på sidor 32-35



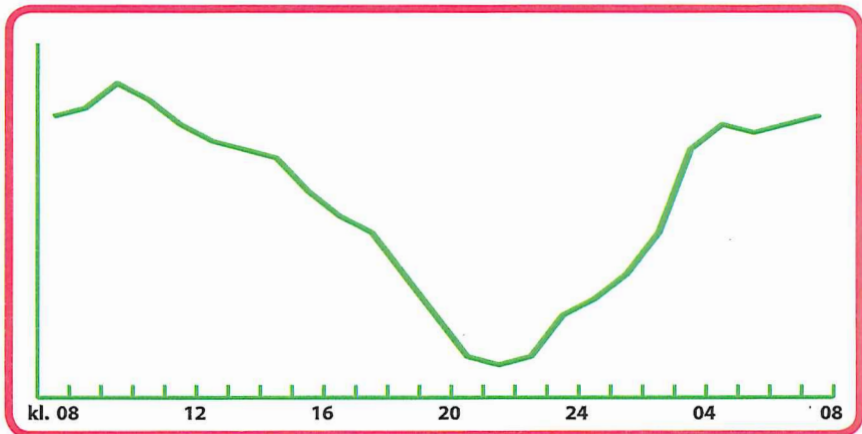
Hypofysens påverkan på binjurarna - Normal insöndring av ACTH

Hypofyshormonet ACTH styr kortisolinsöndringen från binjurarna. Insöndringen av ACTH är periodisk över dygnet. Detta återspeglas i att koncentrationen av kortisol är som högst tidigt på morgonen, sjunker successivt under dagen och är som lägst sent på kvällen och under natten.

Kortisol har en omfattande effekt på kroppens olika funktioner. Kortisol påverkar bland annat kroppssammansättning, energibalans, blodsockerreglering, blodtryck, immunförsvar och normal skelettmognad.

Vid svår kroppslig eller psykisk påfrestning så som hög feber, trauma eller operation så ökar insöndringen av ACTH, vilket ger en höjning av kortisolnivån. Kortisol är livsviktigt för att kroppen skall klara av en stressituation. Både för mycket och för litet kortisol kan vara skadligt för hälsan.

Kortisolvariation under dygnet



Låg insöndring av ACTH – ACTH-brist/Sekundär binjurebarkssvikt

Vid olika hypofyssjukdomar kan insöndring av hormonet ACTH fungera dåligt, eller inte alls. Resultatet blir att nivån av det livsviktiga hormonet kortisol blir för låg. Tillståndet kallas antingen ACTH-brist eller sekundär binjurebarkssvikt.

Vid alla former av kortisolbrist föreligger uttalad trötthet, aptitlöshet, viktnedgång, muskelsvaghet och lågt blodtryck, framförallt i stående. ACTH-brist hos kvinnor leder dessutom till nedsatt sexlust samt minskning eller avsaknad av behåring i armhåla och underliv.

Vid mer uttalad kortisolbrist uppstår kräkningar, buksmärtor, diarré, blodtrycksfall, rubbad saltbalans och ibland även förvirring. Om kroppen samtidigt belastas genom en infektion, operation eller annan svår påfrestning, framträder den otillräckliga kortisolproduktionen mer tydligt. Detta medför mer uttalade symtom och kräver omedelbart sjukvård, annars blir tillståndet livshotande.



Skillnaden mellan ACTH-brist och Addisons sjukdom

Kortisolbrist kan även bero på enbart en underfunktion i binjurarna. Om felet sitter där kallas det för Addisons sjukdom eller primär binjurebarkssvikt. Orsaken till Addisons sjukdom är oftast en inflammation i binjurarna. Den egna vävnaden i körtlarna uppfattas då som främmande och förstörs av egna antikroppar, s.k. autoantikroppar. Vid en ACTH-brist utgår felet från hypofysen.

Symtomen för de båda tillstånden är likartade. Vid Addisons sjukdom ser man dock ofta ökad hudpigmentering (patienterna blir solbrända utan att sola) och mer uttalade rubbningar i blodets saltbalans. Då felet finns i hypofysen ses inte någon ökad hudpigmentering och rubbad saltbalans är mer ovanligt.



Utredning

Utredning av en eventuell kortisolbrist görs med fördel på en avdelning med endokrinologisk inriktning. Utredningen inriktas på att kartlägga kortisolinsöndringen samt att utreda var felet sitter i systemet, dvs. beror kortisolbristen på sjukdom i binjurarna eller hypofysen. I utredningen ingår också kontroll av övriga hypofyshormoner.

Många blodprover tas. Vidare görs ofta ett belastningstest med syntetiskt ACTH för att se om binjurarna producerar tillräckligt med kortisol. När felet sitter i hypofysen ingår också undersökning med magnetkamera av hypofysen.

Behandling

Patienter med kortisolbrist behandlas genom att det hormon som saknas (kortisol) ersätts med kortison i tablettform. Denna ersättningsbehandling är oftast livslång. Det mest använda kortisonpreparatet kallas Hydrokortison. Vilken kortisondos som passar den enskilda patienten varierar men ligger oftast mellan 15-25 mg per dygn. Eftersom kortisol normalt är högst på morgonen och lägst på natten tas cirka 2/3 av dosen när man vaknar och 1/3 cirka sex timmar senare. Ibland delas dosen upp på 3 eller fler doser per dygn.

Efterkontroller med läkarundersökning och hormonprovtagning utförs regelbundet. Med hjälp av provresultatet och hur patienten mår kan doseringen vid behov anpassas.

Vid svåra sjukdomar som allvarliga infektioner, kräkningar eller diarré kan kortison behöva ges som injektion. Om detta skulle inträffa under resa eller långt från sjukhus kan patienten själv injicera med en kortisonspruta. Det är dock viktigt att påpeka att patienter med kortisolbrist som har drabbas av en allvarlig sjukdom behöver alltid söka vård. Den injektion som patienten ger sig själv är således endast för att förbättra tillståndet tillfälligt tills man kommer i kontakt med vården för bedömning och eventuellt ytterligare behandling.

Extra kortison

Det finns ett par viktiga förhållningsregler som utgår ifrån det faktum att kortisol behövs i större mängd då man blir sjuk:

1. Vid feber ges dubbel dos av hydrokortison. Exempelvis, en patient som vanligtvis står på 15 + 10 mg och har 38,5° feber bör ta 30 + 20 mg dagligen tills han/hon är återställd och feberfri.
2. Vid svår sjukdom, kräkningar och/eller diarré då tablettorna inte kan behållas skall patienten uppsöka sjukhus omgående för intravenöst dropp och kortison injektion.

LIVSVIKTIG INFORMATION OM KORTISOL BRIST



DENNA PATIENT BEHÖVER DAGLIG ERSÄTTNINGSBEHANDLING MED KORTISON

Vid feber eller annan större påfrestning, t ex operation, infektion eller större olycksfall måste tillförseln av kortison ökas.

Vid feber över 38°C - ta dubbel dos kortison.

Vid kräkning/diarré då tablettorna ej kan behållas - uppsök sjukvård snarast för omedelbar tillförsel av Solu-Cortef (100 mg) iv/im samt koksalt i dropp.

Svenska Endokrinologföreningen



IMPORTANT MEDICAL INFO



THIS PATIENT NEEDS DAILY REPLACEMENT THERAPY WITH CORTISONE

In the event of serious illness, trauma, vomiting or diarrhoea, hydrocortisone 100 mg iv/im and iv saline infusion should be administered **WITHOUT DELAY.**

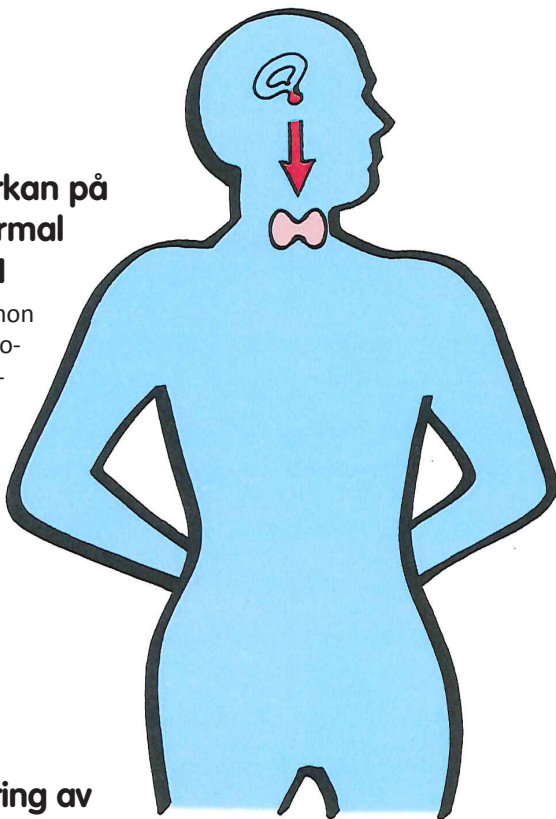
Name

Personnummer/Date of birth

European Society of Endocrinology

Hypofysens påverkan på sköldkörteln – Normal insöndring av TSH

Ett annat viktigt hormon som insöndras från hypofysen är TSH. Detta hormon styr sköldkörtelns hormoninsöndring. Sköldkörtelns hormon påverkar hela kroppens ämnesomsättning så att den går i normal takt.



Låg/ingen insöndring av TSH – Central hypotyreoos

Hypofysens insöndring av hormonet TSH fungerar dåligt eller inte alls vid olika hypofyssjukdomar. Tillståndet kallas central hypotyreoos. Resultatet blir att ämnesomsättningshormonerna blir låga, vilket gör att kroppen går på lågvarv.

Symtomen vid underfunktion av sköldkörteln utvecklas ofta långsamt och successivt varför man kanske inte reagerar på det direkt. Ofta känner man endast en diffus sjukdomskänsla med trötthet, ökat sömnbehov och minnessvårigheter. Frusenhet, håglöshet och depression är också vanliga inslag i symtombilden. Dessutom förekommer ofta symptom som förstoppning, viktökning, torr hud och torrt hår samt svullnad runt ögonen. Hela kroppen berörs när ämnesomsättningen går på lågvarv.

En obehandlad hypotyreoos ger i förlängningen ökad risk för hjärt-kärlsjukdomar, ökade blodfetter, samt höjt blodtryck. Detta normaliseras efter behandling.

Skillnaden mellan primär och central hypothyreos

Den vanligaste orsaken till låg ämnesomsättningen är en sjukdom i själva sköldkörteln. Om felet sitter där kallas sjukdomen för primär hypothyreos. Orsaken till primär hypothyreos är oftast inflammation där den egna vävnaden i körteln uppfattas som fientlig och förstörs. Vid en central hypothyreos sitter felet istället i hypofysen med bristande produktion av TSH, det hormon som i vanliga fall styr över sköldkörteln.

Symtomen och behandlingen för båda tillstånden är densamma. Endast orsaken skiljer sjukdomarna åt.

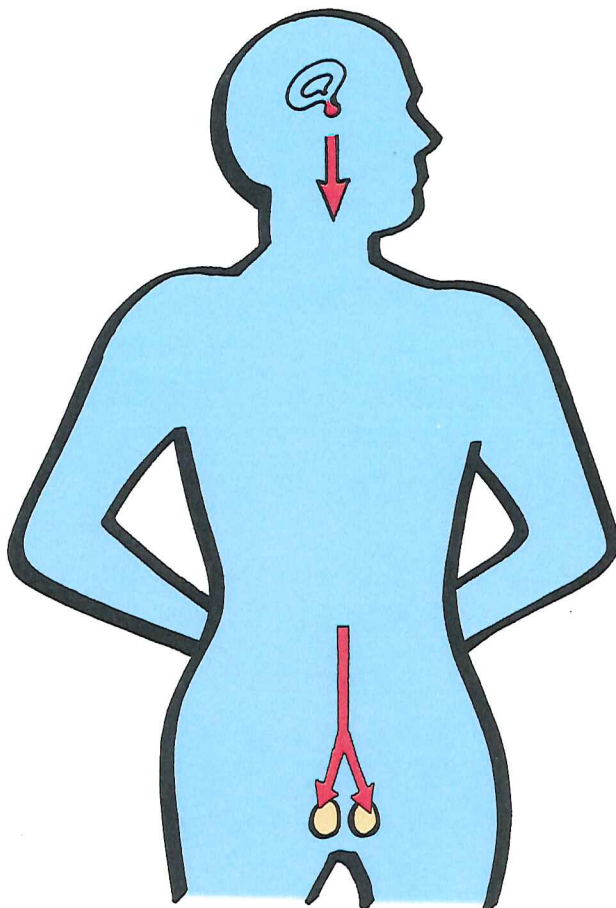
Utredning

Utredningen görs med fördel i öppenvårdens regi, men då gärna av läkare med specialistinriktning. Vid vissa tillfällen görs den inläggande på endokrinologisk avdelning.

Utredningen syftar till att bestämma hormonnivåer samt att fastställa vart felet sitter i systemet. De viktigaste blodproverna som tas är hypofyshormonet TSH och sköldkörtelhormonerna T4 och T3. TSH är viktig för att skilja på primär hypothyreos och central hypothyreos.

Behandling

Patienter med hypothyreos behandlas genom att det hormon som saknas ersätts med sköldkörtelhormon i tablettform. Denna ersättningsbehandling är oftast livslång. Det mest använda preparatet kallas Levaxin. I behandlingens inledningsskede behöver doseringen oftast trappas upp långsamt. Dosen bestäms av hur patienten mår och med hjälp av provresultat. Lämplig doshöjningstakt bestäms av din läkare. Efterkontroller med hormonprovtagning utförs regelbundet för rätt dosering.



Hypofysens påverkan på testiklarna – Normal insöndring av LH/FSH

Från hypofysen insöndras hormonerna LH och FSH vilket, i mannens fall, påverkar testiklarna. LH stimulerar testosteronproduktionen i testiklarna och FSH påverkar spermernas bildning och mognad.

LH, FSH och testosteron är nödvändiga hormoner för att upprätthålla manligheten med normal sexlust, behåring, fertilitet, muskelmassa, skelettmognad och benstyrka.

Låg insöndring av LH/FSH – Sekundär hypogonadism

Dålig eller ingen insöndring av hormonerna LH och FSH är vanlig vid olika hypofyssjukdomar. Om LH inte insöndras från hypofysen i normal nivå leder detta till att testosteronnivån blir låg eller obefintlig i kroppen. Om FSH inte insöndras i normal nivå från hypofysen påverkas spermiernas bildning och mognad. De flesta med brist på LH har också FSH-brist och vice versa.

Symtom på låg/ingen LH/FSH-insöndring

Symtomen är beroende på när i livet LH/FSH-brist i hypofysen uppstår. Testosteron stimulerar utvecklingen av drag som är typiska för mannen; målbrottet, basröst, acne, manlig könsbehåring, skäggväxt, muskelmassa, tillväxt av könsorgan samt tillväxtspurt. Testosteronet ger också upphov till psykisk mognad, typiskt tävlingsbeteende samt aggressivitet.

Om bristen uppstår före pubertal ålder blir följden en utebliven eller försenad pubertet, feminin fettfördelning, nedsatt kroppsbehåring och skäggväxt, dålig tillväxt av könsorgan eller sterilitet i vuxen ålder.

När bristen uppstår i vuxen ålder ser man symptom som nedsatt sexuell lust och förmåga (erektion, utlösning, orgasm) och fertilitet. Även minskad muskelmassa och nedsatt kroppsbehåring är typisk.

Utredning

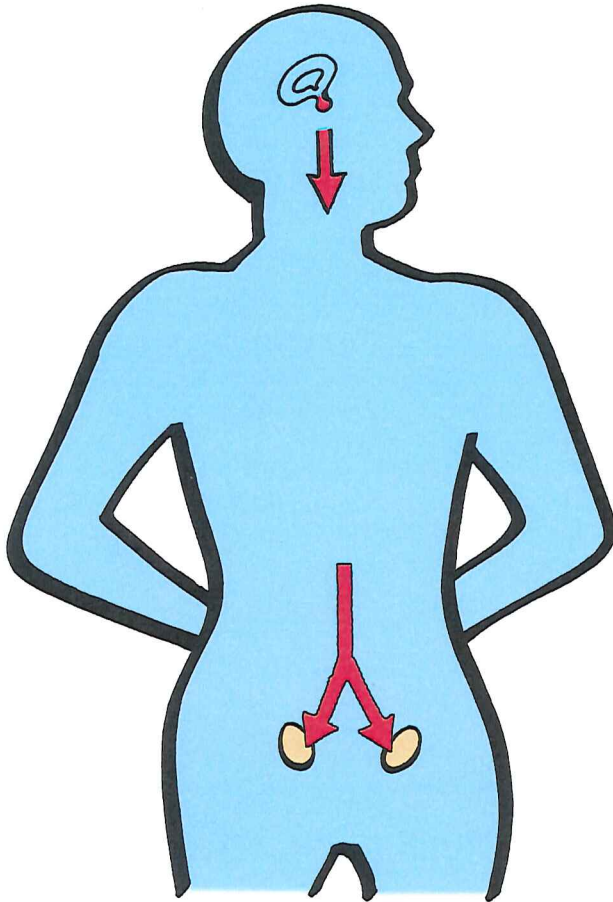
Utredningen syftar till att fastställa var felet sitter i systemet samt att bestämma hormonnivåer. Man mäter testosteron i blodet samt LH och FSH.

Behandling

Syftet är att ersätta den brist på könshormoner som har uppkommit. Testosteronersättning kan förbättra eller eliminera samtliga av ovanstående besvär. Testosteron ges antingen som injektion var 12:e vecka eller som gel som man smörjer in sig med dagligen.

Testosteron-behandling åstadkommer dock inte någon nybildning av spermier, även om mängden sädesvätska kan vara normal. Detta leder till att testiklarna blir något mindre.

Spermieproduktion kan dock åstadkommas genom injektionsbehandling med LH/FSH. Således kan män med LH/FSH brist som vill bli fäder behandlas med LH/FSH injektioner. Detta sköts av specialistläkare inom endokrinologi.



Hypofysens påverkan på äggstockarna – Normal insöndring av LH/FSH

Från hypofysen insöndras LH/FSH vilket i kvinnans fall påverkar äggstockarna. FSH stimulerar bildningen av östrogener samt äggens tillväxt och utveckling. LH stimulerar till ägglossning samt bildning av progesteron.

Östrogenerna och progesteron är de viktigaste hormonerna för kvinnans könskaraktäristika, normal menstruation och fertilitet.

Låg insöndring av LH/FSH – Sekundär hypogonadism

Dålig eller ingen insöndring av hormonerna LH och FSH är vanlig vid olika hypofyssjukdomar. Om LH ej insöndras från hypofysen i normal mängd, leder detta till att ägglossning ej kan ske samt att hormonet progesteron blir lågt eller obefintligt i kroppen. Om FSH ej insöndras i normal mängd från hypofysen påverkas mognaden av äggceller och hormonet östrogen blir lågt eller obefintligt i kroppen.

Symtom på låg/ingen LH/FSH insöndring

Symtomen är beroende på när i livet LH/FSH-brist i hypofysen uppstår. Östrogen stimulerar utvecklingen av drag som är typiska för kvinnan; bröst, kvinnlig könsbehåring, kvinnlig fettfördelning samt tillväxt av könsorgan och längdtillväxt. Östrogenerna bidrar även till psykisk mognad.

Om bristen uppstår innan pubertal ålder ser man små yttre könsorgan, inga bröst och avsaknad av kvinnlig könsbehåring. Patienten bibehåller barnets fettfördelning, får dåligt utvecklade muskler, utebliven tillväxtpurt i tonåren, utebliven mens, avsaknad av sexuell lust och blir steril som vuxen.

Hos kvinnor i fertil ålder medför brist på LH och FSH oregelbunden eller utebliven menstruation samt infertilitet. Vissa kvinnor med relativt dålig LH och FSH insöndring kan dock menstruera (oftast oregelbunden) men har inte ägglossning. Vidare ser man symtom som förlust av könshår, minskad bröstkörtelvävnad, skört skelett, och avsaknad av sexuell lust.

Kvinnor som har gått igenom normal menopaus (klimakterium) har inte några symtom utav LH och FSH brist.

Utredning

Utredningen syftar till att fastställa på vilken nivå felet sitter i systemet samt att bestämma hormonnivåer av ff.a. LH, FSH och östrogen.

Behandling

Behandling med östrogen och progesteron sker i regel i samverkan med en gynekolog. Hos yngre kvinnor ges som regel cyklisk behandling för att upprätthålla liknande variation i östrogen/progesteron-

nivåerna som sker under den normala menstruationscykeln.

Vid ovanstående behandling sker ingen ägglossning. För att åstadkomma detta behövs speciell behandling med LH och FSH som sköts av specialistläkare i gynekolog.

Hos postmenopausala kvinnor behövs ingen behandling för LH/FSH brist.



Hypofysens produktion av tillväxthormon (Growth hormone, GH) – Normal insöndring av tillväxthormon

Ytterligare ett viktigt hormon som hypofysen insöndrar är tillväxthormon. Tillväxthormon frisättningen varierar timme för timme men den största frisättningen sker oftast timmarna efter insomnandet. Frisättningen är störst under puberteten för att därefter gradvis minska med stigande ålder.

Tillväxthormon har en omfattande effekt på kroppens olika funktioner. Tillväxthormon påverkar bland annat välbefinnande, kroppssammansättning, energibalans, blodsockerreglering och normal skelett mognad.

Låg insöndring av tillväxthormon – Tillväxthormonbrist

Dålig eller ingen insöndring av tillväxthormon är vanlig vid olika hypofyssjukdomar.

Symtom på låg/ingen GH-insöndring

Brist på GH kan ge ett flertal negativa effekter. Om brist uppstår innan pubertal ålder påverkas längdtillväxten och man blir kortare än normalt. Om bristen uppstår efter det att man växt färdigt kan diffus sjukdomskänsla uppträda, försämring av det fysiska och psykiska välbefinnandet samt brist på energi och drivkraft. Vidare kan muskelmassan minska, fettmängden öka, speciellt runt midjan, och bentäthet reduceras.

Utredning

Utredning av en eventuell tillväxthormonbrist görs i regel först sex månader efter att patienter med hypofystumör har opererats.

Två olika tester kan används. Det ena är insulinbelastning där man ger insulin för att utlösa lågt blodsocker. Lågt blodsocker ger i sin tur en kraftig stimulus på hypofysen som normalt svarar med att kraftigt öka produktionen av tillväxthormon. Det andra testet kallas Arginin/GHRH test. Vid det testet används två ämnen som stimulerar tillväxthormonproduktionen direkt. Vid tillväxthormonbrist ses ingen stegring av hormonet.

Behandling

Behandling syftar till att ersätta tillväxthormonet. Tillväxthormon ges som injektion i underhudsfettet strax före sänggåendet. Dosen anpassas utifrån hormonprover och individernas behandlingssvar som ofta är beroende av ålder och kön.

Behandling med tillväxthormon resulterar ofta i förbättrad kroppssammansättning med ökad muskelmassa, minskad fett och ökad bentäthet. Många upplever också att det fysiska och psykiska hälsotillståndet förbättras.



Hypofysens insöndring av vattensparande hormon – Normal insöndring av ADH

Ett annat viktigt hormon som hypofysen insöndrar är ADH (AntiDi-uretiskt Hormon) som är ett vattensparande hormon. Hormonet produceras i hypotalamus för att sedan vandra ner genom hypofysstjälken till hypofysens baklob där hormonet förvaras. ADH insöndringen reglerar av vätskebalansen. Om det finns för lite vätska i kroppen ökar ADH insöndringen och leder till minskad urinproduktion. Om det finns för mycket vätska i kroppen minskar ADH insöndringen och urinproduktionen ökar.

Låg insöndring av ADH (Diabetes insipidus)

Hypofysens insöndring av det vattensparande hormonet ADH fungerar dåligt eller inte alls. Tillståndet som kallas diabetes insipidus är relativt ovanligt och utvecklas främst efter hypofysoperationer. Diabetes insipidus ska inte blandas ihop med diabetes mellitus (sockersjuka), som är något helt annat, men som också ger stora urinmängder.

Symtom på låg/ingen ADH-insöndring

ADH-brist medför att patienten inte kan koncentrera urinen. Urinmängderna blir därför mycket stora, även nattetid. Urinvolymen kan således bli mellan 5 och 15 liter per dygn.

En patient som för övrigt är fullt frisk klarar dessa förluster genom att dricka - driven till detta av törst. Om patienten av någon anledning skulle bli medvetslös och inte kan dricka kan han råka in i livshotande intorkning.

Utredning

Utredningen måste göras på en avdelning med endokrin inriktning. Utredningen inriktas på att se om felet utgår från njurarna eller hypofysen. Syftet är att kartlägga förändringar i kroppen under en period av törst, så kallad törst-test.

Många blodprover tas. All urin mäts och analyseras. Ibland avslutas testen med att syntetiskt ADH tillförs och effekten utvärderas.

Behandling

Bristen på aktivt hormon ersätts i kroppen. Medicineringen blir livslång och dosanpassad för varje patient. Ersättningen ges i tablettform eller som nässpray. Efterkontroller med blodprovstagnig görs, då man mäter natriumkoncentrationen i blodet, vilket återspeglar mängden vatten i kroppen. Detta utförs regelbundet för rätt dosering.

Orsaker till hypofyssvikt

Hypofysadenom

Den vanligaste orsaken till hypofyssvikt är en godartad hypofystumör (hypofysadenom). Hypofysadenom förekommer hos cirka 2-3% av svenska befolkningen. Majoriteten av dessa har små tumörer (<1 cm) som sällan påverkar hypofysfunktionen på något sätt och orsakar därmed ingen hypofyssvikt. Ju större tumören är desto mer sannolikt är det att patienten utvecklar hypofyssvikt. Samma gäller synen. Små tumörer påverkar inte synen medan stora tumörer som växer uppåt och trycker på synnerverna ofta ger synfältsbortfall och ibland försämrad synskärpa.

Det finns flera olika sorter av hypofysadenom som kort kan delas in i hormonproducerande adenom och icke hormonproducerande adenom.

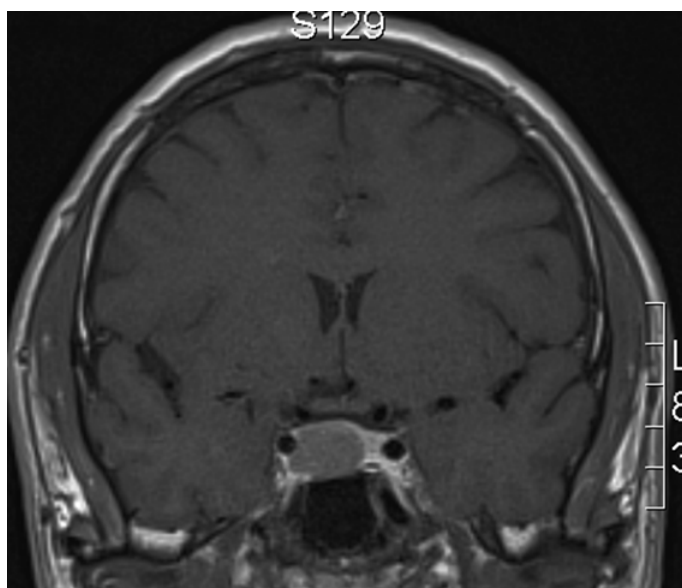
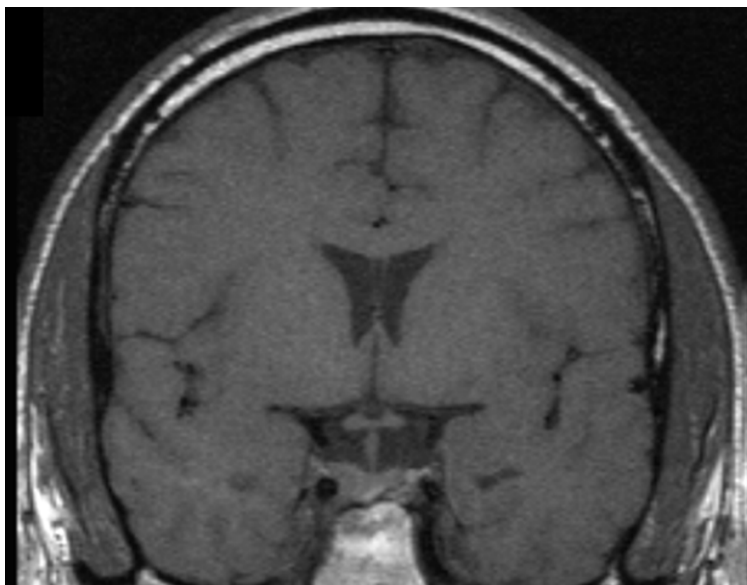
Icke-hormonproducerande hypofysadenom

De vanligaste hypofysadenomen är icke-hormonproducerande tumörer. De flesta är små och påverkar varken syn eller hypofysfunktionen. Små icke-hormonproducerande adenom behöver inte opereras. I stället kontrolleras de med magnetkamera. Stora adenom som påverkar synen skall avlägsnas kirurgiskt och de hormonbrister som uppstår behandlas.

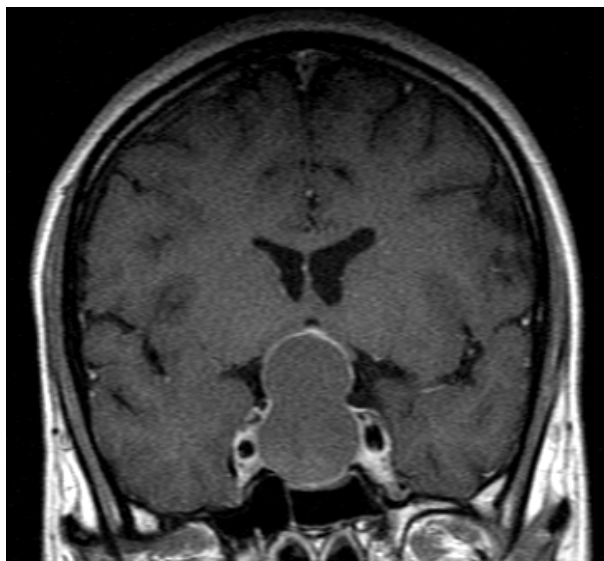
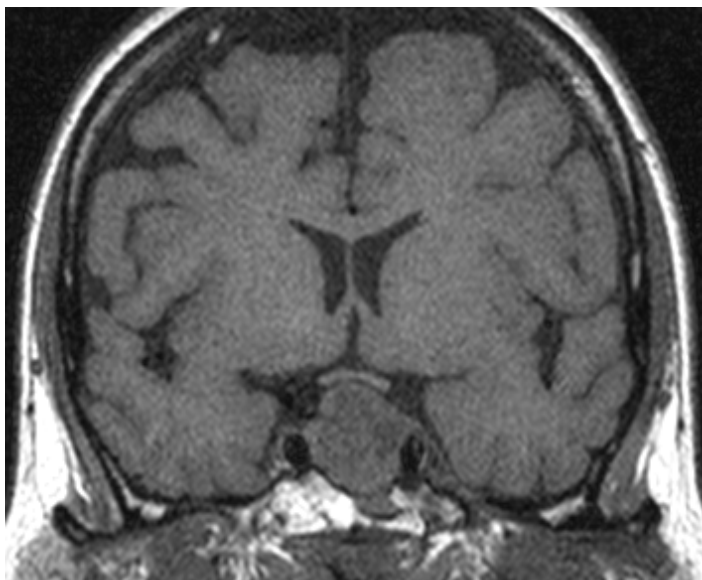
Prolaktinproducerande hypofysadenom – Prolaktinom

Det vanligaste hormonproducerande adenomet kallas prolaktinom. Dessa tumörer producerar amningshormonet prolaktin och kan ge symtom i form av mjölksekretion från bröstet (galaktorré) hos både män och kvinnor. Eftersom prolaktin hämmar könshormoner hos både män och kvinnor är nedsatt sexlust, impotens, mensrubbingar och infertilitet vanliga symtom vid prolaktinom. De flesta prolaktinom är små, men vissa prolaktinom kan bli stora, framför allt hos män, och kan då ge hypofyssvikt samt synpåverkan. Oavsett storlek så behandlas nästan alla prolaktinom medicinskt med tabletter. Medicinen får tumören att krympa och prolaktinnivåerna sjunker och blir ofta helt normala. Behandlingen får ofta fortsätta flera år.

Magnetkamerabilder som visar: A) Normal hypofys och B) Hypofysadenom (1,5 cm i diameter) som inte påverkar synnervskorsningen



Magnetkamerabilder som visar: A) Hypofysadenom (3 cm i diameter) som lyfter upp synnervskorsningen, och B) Mycket stort hypofysadenom (6 cm i diameter) med kraftig påverkan på synnervskorsningen



Tillväxthormonproducerande hypofysadenom – Akromegali

Mindre vanliga hypofysadenom är tillväxthormonproducerande tumör. Cirka 50 patienter diagnostiseras i Sverige per år. Får man sjukdomen före puberteten växer man ovanligt fort på längden. Sjukdomen kallas då gigantism. Världens längsta man har just gigantism. Får man sjukdomen i vuxen ålder så växer händer, fötter och ansiktsskelett till och man blir grov i anletsdragen. Sjukdomen kallas då akromegali. Akromegali ger ökad risk för hjärt-kärlsjukdom, diabetes, högt blodtryck och sömnapné. Tillväxthormonproducerande hypofysadenom växer oftast långsamt men kan bli stora och leda till hypofyssvikt samt synpåverkan. Tillväxthormonproducerande tumörer behandlas i första hand med operation. Medicinsk behandling finns också tillgänglig men används i första hand för patienter som inte botas med operation. I vissa fall ges strålbehandling.

ACTH-producerande hypofysadenom – Cushing's syndrom

ACTH-producerande tumörer är relativt ovanliga, cirka 30 patienter i Sverige drabbas årligen. Den höga ACTH produktionen från hypofysen leder till att kortisolhalterna i kroppen blir alldeles för höga och ger ett så kallat Cushing's syndrom. Symtomen vid Cushing's syndrom är många. Nästan alla är extremt trötta och går upp i vikt. Många känner sig nedstämda och ångestfyllda. Vidare får många bukfetma, högt blodtryck, muskelsvaghet, benskörhet och skör hud. ACTH-producerande tumörer är oftast små, ibland så små att det kan vara svårt att se de vid magnetkameraundersökning. Ibland får man därför göra en speciell hormonprovtagning från hypofysens blodkärl via katetrar i ljumsken för att lokalisera tumören. Behandlingen är i första hand operation.

TSH-producerande hypofysadenom

TSH-producerande tumörer är mycket ovanliga. Tumörerna leder till överaktivering av sköldkörteln som ger ökad ämnesomsättning med symtom i form av svettningar, hjärtklappning, viktnedgång, darighet och oro. Behandlingen är operation.

Övriga orsaker till hypofysvikt

- **Kraniofaryngiom.** En ovanlig cystbildande tumör som kan drabba både barn och vuxna. Kraniofaryngeom är ofta stora och kan vara svåra att få bort helt och hållet med operation. Tumörerna har även tendens att komma tillbaka efter operation då strålbehandling kan bli aktuell. Hypofysvikt och diabetes insipidus är vanlig hos patienter med kraniofaryngeom som behandlas med hormonersättning.
- **Meningiom.** En tumör som växer ut från hjärnhinnorna. När meningeom ligger nära hypofysen kan man utveckla hypofyssvikt. Behandlas oftast med operation.
- **Ratkes cysta:** Är en vätskefylld blåsa i hypofysen. Små sådana är vanliga men kan ibland fylla på sig och då påverka hypofysen eller synen. Behöver ibland tömmas med operation.
- **Hypofysinflammation (Hypofysit).** Inflammation kan ibland uppstå i hypofysen. Dessa kan vara autoimmuna eller läkemedelsutlösta. Behandlingen är individuell och eventuella hormonbrister behandlas.
- **Hypofysblödning.** Ett ovanligt tillstånd där det plötsligt blöder i ett hypofysadenom. Nästan alla patienter får hypofyssvikt. Många blir plötsligt svårt sjuka med svår huvudvärk och ibland medvetslöshet. Störning av ögonrörelser med bland annat dubbelseende förekommer ofta. Vissa patienter med hypofysblödning behöver opereras, i andra fall behandlas patienten konservativt.
- **Sheehan's syndrom.** En mycket ovanlig orsak till hypofyssvikt som kan drabba kvinnor efter en svår förlossning. Orsaken är en infarkt i hypofysen. Typiska symtom är uttalad trötthet och utebliven mjölkproduktion.
- **Empty sella.** En liten eller avsaknad av normal hypofysvävnad av oklar orsak. Kan orsaka hypofyssvikt.
- **Skalltrauma.** Svåra skalltrauman kan ge hypofyssvikt.
- **Hypofysoperation.** Vid operation av hypofystumör kan hypofysen skadas och leda till hypofyssvikt.
- **Strålbehandling.** Patienter får strålbehandling mot hjärnan eller hypofysen kan utveckla hypofyssvikt.
- **Hypofyssvikt av oklar orsak (Idiopatisk hypofyssvikt).** Är en relativt vanlig orsak till hypofyssvikt. Defineras som hypofyssvikt då trots omfattande utredning ingen säker orsak hittas.

De viktigaste hormonerna att ersätta:

- **Kortisol** – Kortisontabletter
- **Sköldkörtelhormon** - Tyroxintabletter
- **Testosteron** - Testosteroninjektion eller gel
- **Kvinnliga könshormoner** – Östrogentabletter eller plåster, ofta i kombination med progesterontabletter
- **ADH** - Desmopressintablett eller nässpray
- **Tillväxthormon** - Tillväxthormoninjektion

Operation av hypofystumör

Många patienter med hypofystumörer, men inte alla, behöver opereras. Den vanligaste operationsindikationen är en tumör som påverkar synen där målet är minimera risken för bestående synskada. Även majoriteten av patienter med hormonproducerande hypofystumörer behöver opereras. Undantaget är prolaktinproducerande hypofystumörer som behandlas med mediciner.

Två olika metoder används för att bortoperera hypofystumörer. Vid den ena kommer man åt tumören via näsan och den andra via skallbenet på tinningen. Båda metoderna är väletablerade och har goda resultat.

De flesta tumörer i hypofysen opereras via näsan. Vid operationen används ofta en kamera (endoskop) för att kunna komma med operationsinstrumenten intill näsans bakkvägg. Där bakom ligger en bihåla (sinus sphenoidale) som öppnas. Bakom denna bihåla sitter hypofysen. Med tekniken kan man således på ett relativt enkelt sätt komma åt hypofystumören och utforska den. Operationen görs ofta tillsammans av en öron-näsa-hals läkare och en neurokirurg. Denna metod är lindrig för patienten som är uppe och går redan på eftermiddagen/kvällen på operationsdagen. Fördelen med denna operationsteknik är att man aldrig är inne i hjärnan och opererar.

Vissa patienter, speciellt de som har stora hypofystumörer, behöver opererats via skallbenet (transkraniell operation). Denna teknik används endast om man inte kommer åt tumören via näsan. Detta är ett större ingrepp och konvalescensen är längre för patienten.

Vanliga frågor och svar

Får jag biverkningar av min kortisonersättningsbehandling?

Nej. Kortisonet ges i en dos som motsvarar det som kroppen producerar i vanliga fall. Om dosen är rätt ger detta inga biverkningar.

Hur får jag min kortisonersättning att bli lik den verkliga insöndringen?

Man försöker ställa in kortison dosen efter patientens individuella behov. Oftast ges något högre dos på morgonen när man vaknar och lägre dos efter lunch för att efterlikna den normala kortisolproduktionen.

Vid konstaterad ACTH-brist varför behandlar man inte med ACTH?

ACTH finns bara i injektionsform och den noggranna dosering som krävs är omöjlig.

Behöver jag extra kortison inför träning?

Inför en vanlig träning behövs det inte extra kortison. Vid extrem fysisk ansträngning som maratonlopp eller liknande kan man dock behöva lite extra, cirka 5-10 mg hydrokortison.

Skall jag ta en extra kortisonstablett om jag är på väg att bli sjuk?

Ja, dubbla din kortison dos om du har feber och sök vård genast ifall du har drabbats av kräkningar och diarré (vg se ditt kortisonkort).

Hur vet man att min Levaxindos är rätt?

Det ser man på blodprover och hur du mår allmänt.

Skall jag ta en extra tablett Levaxin om jag råkar glömma?

Nej, tag din ordinarie dos vid nästa doseringstillfälle.

Min testosteronspruta verkar ta slut efter ca 9-10 veckor. Är dosen rätt eller är det fel intervall?

Ibland kan man ändra intervallet, men de flesta ligger väl i sina nivåer med 12-veckors intervall.

Jag tycker inte om sprutor. Kan jag få min testosteronsubstitution i en annan form?

Ja, testosteron finns också som gel.

Kommer min sexlust tillbaka av att ersätta mina könshormoner?

Ja, det skall den normalt göra.

Kan man få barn om man har hypofyssvikt?

Ja det kan man. Om man har en total LH-/FSH svikt behöver man dock oftast hjälp med en specifik behandling med LH och/eller FSH i injektionsform. Detta gäller både män och kvinnor.

Hur vet jag att min dos av minirin (desmopressin) är rätt?

Det ser man på blodprover och på dina symtom på hur mkt du kissar och dricker.

Kommer tumören tillbaka?

I enstaka fall kan detta inträffa

Ordlista

ACTH (AdrenoCorticoTrophHormon) – Hormon som bildas i hypofysens framlob och stimulerar kortisolproduktionen i binjurarna.

ADH (AntiDiuretiskt Hormon, Vasopressin) – Ett hormon som bildas i hypofysens baklob som reglerar urinproduktionen.

Akromegali – Sjukdom som beror på överproduktion av tillväxthormon från ett hypofysadenom.

Binjurar – Körtlar, belägna i buken ovanför njurarna, som bildar och insöndrar bland annat kortisol.

Binjurebarkssvikt – Brist på det livsviktiga hormonet kortisol. Beror antingen på ACTH-brist i hypofysen eller sjukdom i själva binjurarna.

Cushings syndrom – Tillstånd som beror på överproduktion av kortisol. Orsakas oftast av ACTH producerande hypofysadenom eller kortisolproducerande binjuretumör.

Diabetes insipidus – Tillstånd som orsakas av brist på det vattensparande hormonet ADH.

Endokrinologi – Läran om hormoner, hormonproducerande körtlar samt deras funktion

FSH (Follikel Stimulerande Hormon) – Hormon som bildas i hypofysens framlob och stimulerar spermaproduktion hos män och östrogenproduktion hos kvinnor.

Gigantism – Sjukdom hos barn som beror på överproduktion av tillväxthormon från ett hypofysadenom.

Hypofys (Hypo = Under, i underkant, nedsatt; Fysis = Växt) – En hormonproducerande körtel belägen under mellan hjärnans nedre yta. Styr ett flertal andra körtlar i kroppen. Kallas det undre hjärnbihanget på svenska.

Hypofysadenom – En godartad tumör i hypofysen. Den vanligaste orsaken till hypofyssvikt.

Hypofyssvikt – Otillräcklig produktion av ett eller fler av hypofyshormonerna

Hypogonadism – Brist på könshormoner beroende på sjukdom i hypofysen eller sjukdom i själva testiklarna eller äggstockarna.

Hypotalamus – Mellanhjärnans nedersta del, belägen strax ovanför hypofysen. Styr hypofysens hormonproduktion, temperaturreglering, matlust mm.

Hypotyreos – Underfunktion av sköldkörteln som beror antingen på ACTH-brist i hypofysen eller sjukdom i själva sköldkörteln.

IGF-1 (Insulin like Growth Factor) – Ett hormon som bildas i levern och medierar många av tillväxthormonets effekter. Används också för att diagnostisera och kontrollera akromegali.

Insulinbelastning – Ett test för att undersöka hypofysfunktionen, främst tillväxhormonproduktionen och ACTH/kortisolproduktionen.

Kortisol – Ett livsviktigt hormon som skyddar mot stress och påfrestringar. Påverkar bland annat energibalans, blodsockerreglering, blodtryck och immunförsvar.

Kortison – Läkemedel som används för att ersätta kortisol hos patienter med binjurebarkssvikt.

LH (Luteiniserande Hormon) – Hormon som bildas i hypofysens framlob och stimulerar testosteronproduktionen hos män och ägglossning hos kvinnor.

Oxytocin (Oxy) – Ett hormon som bildas i hypofysens baklob och stimulerar livmodersammandragningar under förlossning och att bröstmjölken drivs ut vid amning.

Prolaktin (PRL) – Ett hormon som bildas i hypofysens framlob och stimulerar produktion av bröstmjök under och efter graviditet.

Prolaktinom – Hypofysadenomen som överproducerar amningshormonet prolaktin.

Sella turcica – Benskål i skallbenet där hypofysen sitter.

Sköldkörtel – Körtel som bildar och insöndrar hormonet tyroxin.

Testiklar – Körtlar som producerar sperma samt bildar och insöndrar det manliga könshormonet testosteron

Testosteron – Manligt könshormon som påverkar muskeltillväxt, könsdrift, behåring m.m.

Tillväxthormon (Growth hormone, GH) - Hormon som bildas i hypofysens framlob och påverkar bl.a. välbefinnande, kroppssammansättning och energibalans.

TSH (Tyreoidea Stimulerande Hormon) – Hormon som bildas i hypofysens framlob och stimulerar sköldkörteln.

Tyroxin – Sköldkörtelhormon som reglerar ämnesomsättningen.

Äggstockar – Körtlar som bildar och insöndrar det kvinnliga könshormonet östrogen.

Östrogen – Kvinnligt könshormon som påverkar kvinnans könsutveckling.

