



## Hypofysitis

### Wat is hypofysitis?

Hypofysitis is een aandoening waarbij een belangrijke hormoonklier in de hersenen, de hypofyse genoemd, ontstoken is.

### Hoe wordt een hypofysitis ook wel genoemd?

Hypofysitis wordt ook wel een lymfocyttaire hypofysitis genoemd. De ontstekingscellen die in de hormoonklier hypofyse worden gevonden zijn namelijk zogenaamde lymfocyten.

Hypofyse is de naam van de hormoonklier. De term itis geeft aan dat er sprake is van een ontsteking.

Een andere naam die ook wel gebruikt wordt is auto-immuun hypofysitis. De term auto-immuun geeft aan dat het afweersysteem van het lichaam zich richt tegen de hypofyse alsof het een bacterie of een virus was.

### Hoe vaak komt een hypofysitis voor bij kinderen?

Hypofysitis is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak deze aandoening voorkomt bij kinderen. Waarschijnlijk is ook bij lang niet alle kinderen met een hypofysitis de diagnose gesteld.

### Bij wie komt een hypofysitis voor?

Hypofysitis wordt voornamelijk gezien bij kinderen in en na de puberteit. Het komt vaker voor op volwassen leeftijd, dan op kinderleeftijd. Op volwassen leeftijd komt het vaker voor bij vrouwen die zwanger geweest zijn.

Zowel jongens als meisjes kunnen een hypofysitis hebben, hypofysitis komt vaker voor bij meisjes dan bij jongens.

### Wat is de oorzaak van een hypofysitis?

#### *Ontsteking*

Bij een hypofysitis raakt de hypofyse ontstoken. Bepaalde ontstekingscellen in het lichaam, de zogenaamde lymfocyten, vallen de hypofyse aan en proberen de hypofyse op te ruimen net alsof het een bacterie of een virus was die opgeruimd zou moeten worden. De afweer van het lichaam valt dus onderdelen van het eigen lichaam aan. Dit hoort natuurlijk niet. Een ziekte waarbij het afweersysteem van het lichaam het eigen lichaam aanvalt wordt een auto-immuunziekte genoemd. Waarom een auto-immuunziekte ontstaat is niet goed bekend.

#### *Vergrote hypofyse*

Als gevolg van de ontsteking raakt de hypofyse gezwollen en daardoor vergroot. De hypofyse kan hierdoor niet goed functioneren. Wanneer de hypofyse langere tijd ontstoken is, zal de hypofyse steeds kleiner worden omdat er steeds minder van de hypofyse overblijft.

Uiteindelijk wordt de hypofyse vervangen door bindweefsel.

Ook kan de vergrote hypofyse drukken op het omliggende hersenweefsel. Vlak langs de hypofyse lopen de zenuwen die de informatie van de ogen doorgeven aan de hersenen. Er kan gemakkelijk druk op deze zenuwen ontstaan, wat problemen met zien geeft. Naast de hypofyse loopt de zogenaamde sinus cavernosus, een afvoerend bloedvat, waarin ook de zenuwen liggen die de bewegingen van de ogen aansturen. Een vergrote hypofyse kan ook hier druk op gaan uitoefenen.



## *Functie hypofyse*

De hypofyse is een belangrijke hormoonklier. De hypofyse bestaat uit twee delen, een zogenaamde voorkwab en een achterkwab. Bij een hypofysitis raakt met name de voorkwab van de hypofyse aangedaan. In de voorkwab worden verschillende hormonen aangemaakt die TSH, FSH, LH, prolactine, groeihormoon en ACTH worden genoemd. Het hormoon TSH (thyroid stimulating hormone) stuurt de schildklier aan. De hormonen FSH (follicular stimulating hormone) en LH (luteïneserend hormoon) sturen de eierstokken en de zaadballen aan. Het hormoon prolactine stimuleert de aanmaak van melk door de borsten. Het groeihormoon zorgt voor de groei. Het hormoon ACTH (adrenocorticoop hormoon) stuurt de bijnier aan.

In de achterkwab van de hypofyse worden twee belangrijke hormonen aangemaakt namelijk oxytocine en ADH. Het hormoon oxytocine zorgt voor het opgang komen van de melkstroom tijdens borstvoeding. Het hormoon ADH zorgt er voor dat er niet te veel vocht uitgeplast gaat worden.

## *Uitval hypofyse*

Als gevolg van een hypofysitis kan de hypofyse niet goed functioneren. Hierdoor kunnen de hormonen niet aangemaakt worden en afgegeven aan het bloed. Allerlei belangrijke organen zoals de schildklier, de bijnier, de eierstokken, de zaadballen en de nieren kunnen hierdoor hun werk niet goed uitoefenen waardoor grote problemen kunnen ontstaan. De twee hormonen die het snelste uitvallen bij een hypofysitis zijn TSH en ACTH. Daarna komen FSH en LH en prolactine. ADH uit de hypofyse achterkwab valt het minst vaak uit als gevolg van een hypofysitis.

## *Bijkomende auto-immuunziekten*

Hypofysitis kan samen gaan met andere auto-immuunziekten waarbij er een ontsteking is van de schildklier, bijschildklier, bijnier of alvleesklier. Ook komt een bepaalde type bloedarmoede vaker voor bij kinderen met een hypofysitis.

## *Op hypofysitis lijkende beelden*

Hypofysitis kan ook een onderdeel zijn van een andere auto-immuunziekte zoals neurosarcoidose, de ziekte van Wegener, de ziekte van Crohn, langerhanscel histiocytose. Dit wordt ook wel een secundaire hypofysitis genoemd.

Infecties van de hypofyse als gevolg van tuberculose, toxoplasmose of syfilis kunnen ook een hypofysitis geven.

Ook kan het best moeilijk zijn om een hypofysitis te onderscheiden van een relatief goedaardig hypofysetumor, het hypofyseadenoom. Ook het germinoom (kiemceltumor) en een klein craniopharyngeoom kunnen veel lijken op een hypofysitis.

## **Wat zijn de symptomen van een hypofysitis?**

### *Grote variatie*

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid, het type en de ernst van de symptomen tussen verschillende kinderen met een hypofysitis. Lang niet alle kinderen hebben alle symptomen.

### *Hoofdpijn*

Bij kinderen met een hypofysitis komen vaak hoofdpijnklachten voor. De hoofdpijn zit vaak in het hele hoofd. Vaak gaat de hoofdpijn samen met misselijkheid, soms met braken. De hoofdpijn neemt vaak geleidelijk aan toe.



## *Problemen met zien*

Vlak langs de hypofyse lopen de zenuwbanen die van de ogen naar het gebied in de hersenen lopen waar alles wat gezien wordt, verwerkt wordt door de hersenen. Een vergrote hypofyse kan druk uitoefenen op deze zenuwbanen die net boven de hypofyse kruisen. Hierdoor kunnen problemen met zien kunnen ontstaan. Vaak gaat het om typische problemen met zien, waarbij kinderen niet meer goed kunnen zien met beide ogen wat er aan de zijkant van het hoofd gebeurt.

Een klein deel van de kinderen krijgt last van dubbelzien. Naast de hypofyse lopen namelijk zenuwen die zorgen dat de ogen alle kanten op bewegen. Wanneer beide ogen niet tegelijk bewegen, ontstaat dubbelzien.

## *Stemmingswisselingen*

Kinderen met een hypofysitis hebben vaak een wisselende stemming. Het ene moment zijn ze vrolijk, het andere moment zijn ze verdrietig, zonder dat er een duidelijk aanleiding voor is. Ook kunnen kinderen een langere tijd somber worden en geen zin meer hebben om naar school te gaan, met vriendjes samen te spelen of om te gaan sporten. Met een tekort aan het bijniestimulerend hormoon ACTH en aan het schildklier hormoon TSH spelen hierbij een belangrijke rol.

## *Niet meer ongesteld*

Een op de drie meisjes met een hypofysitis wordt niet meer ongesteld, terwijl ze dat voorheen wel geweest zijn. Dit komt omdat er een tekort is aan de hormonen FSH en LH waardoor de eierstokken niet aangestuurd worden.

## *Melk uit de borsten*

Een klein deel van de meisjes met een hypofysitis merkt dat er een klein beetje melk uit de borsten komt, zonder dat zij zelf ooit zwanger zijn geweest. Dit komt door een ontregeling van het melkstimulerende hormoon prolactine. Ook kan er een tekort aan prolactine zijn waardoor net bevallen vrouwen geen borstvoeding kunnen geven omdat er geen melk aangemaakt wordt.

## *Vermoeid*

Kinderen met een hypofysitis voelen zich vaak vermoeid. Ze hebben weinig energie en slapen vaak veel.

## *Eetlust*

Vaak is de eetlust verminderd bij kinderen met een hypofysitis.

## *Duizeligheid bij opstaan*

Een deel van de kinderen voelt zich duidelijk tijdens te snel opstaan. Kinderen ervaren dan een licht gevoel in het hoofd, zien even niet goed en vaak ontstaat er een zwaar gevoel in de benen. Deze duizeligheid ontstaat omdat het lichaam de bloeddruk niet snel genoeg kan verhogen wanneer een kind gaan opstaan.

## *Veel plassen en dorst*

Een klein deel van de kinderen met een hypofysitis heeft vaak veel dorst en plassen ook veel. De urine ziet er vaak kleurloos uit. Dit komt door een tekort aan het hormoon ADH, wat er voor zorgt dat kinderen niet te veel vocht uitplassen. Wanneer er problemen zijn met het hormoon ADH moet er wel gekeken worden of er niet sprake is van een andere ziekte zoals sarcoidose, omdat het hormoon ADH bij een hypofysitis niet vaak uitvalt.



## **Hoe wordt de diagnose hypofysitis gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van een kind met hoofdpijn, stemmingswisselingen in combinatie met problemen met zien en het uitblijven van de menstruatie kan aan een probleem van de hypofyse worden gedacht. Er zal nader onderzoek nodig zijn om te kijken wat er met de hypofyse aan de hand is.

### *MRI-scan*

Met behulp van een MRI-scan kunnen de hersenen in beeld worden gebracht. Op deze manier kan de hypofyse worden afgebeeld. Bij een hypofysitis ziet de hypofyse steel en vaak ook de hypofyse zelf er verdikt uit. De hypofyse is normaal gesproken kleiner dan 6 mm bij kinderen. Ook nemen de hypofysesteel en de hypofyse zelf egaal contrastvloeistof op wanneer dit toegediend wordt. Het kan best lastig zijn om een onderscheid te maken tussen een hypofysitis en een tumor van de hypofyse (met name een zogenaamd hypofyse adenoom). Bij een hypofysitis is het beeld meestal meer symmetrisch dan bij een hypofysetumor, bij een hypofyse adenoom staat de hypofyse steel meestal niet meer in het midden, maar is deze verplaatst. De hersenvliezen in de buurt van de hypofysitis kunnen ook contrastvloeistof opnemen, dit gebeurt bijna nooit bij een hypofyseadenoom.

### *Bloedonderzoek*

Met behulp van bloedonderzoek kan gekeken worden of er een ontregeling bestaat van bepaalde hormonen die de hypofyse aanmaakt. Bij een hypofyseadenoom zal eerder vaak een teveel aan bepaalde hormonen worden gevonden.

Het is mogelijk om afweerstoffen tegen de hypofyse aan te tonen in het bloed. Deze test is nog niet heel betrouwbaar. Bij een groot deel van de kinderen met een hypofysitis kunnen ook afweerstoffen tegen de schildklier worden aangetoond.

Ook wordt er gekeken of er aanwijzingen zijn voor een andere auto-immuunziekte of ontsteking zoals sarcoidose, de ziekte van Wegener, Langerhanscelhistiocytose, de ziekte van Crohn of tuberculose.

### *Ruggenprik*

Met behulp van een ruggenprik kan vocht verkregen worden wat rondom de hersenen en het ruggenmerg loopt. In dit vocht kan gekeken worden of er te veel ontstekingscellen aanwezig zijn. Ook wordt er gekeken of er aanwijzingen zijn voor een infectie van de hypofyse.

Wanneer er nog gedacht wordt aan de mogelijkheid van een kiemceltumor kunnen bepaalde stofjes bepaald worden die alleen door een kiemceltumor worden uitgescheiden.

### *Biopt*

Wanneer er twijfel bestaat over de diagnose, kan het nodig zijn een klein stukje weefsel uit de hypofyse te halen. Dit gebeurt door middel van een operatie. Meestal wordt geopereerd via de neus. Op deze manier wordt een klein hapje uit de hypofyse gehaald. Dit stukje kan onder de microscoop bekeken worden. Op deze manier kan vastgesteld worden of er sprake is van een hypofysitis of van een andere aandoening zoals bijvoorbeeld een tumor.

### *Oogarts*

De oogarts kan met behulp van een gezichtsveldonderzoek vastleggen in hoeverre het zien beïnvloed is door het hebben van een hypofysitis.



## **Hoe wordt een hypofysitis behandeld?**

### *Prednison*

Het medicijn prednison onderdrukt de afweerreactie van het lichaam. Op deze manier kan het medicijn prednison het ontstaan van een hypofysitis onderdrukken. Ook wordt de hypofyse hierdoor weer kleiner, waardoor de druk op de oogzenuwen verminderd wordt.

Vaak moeten hoge doseringen prednison worden gegeven. Het dagelijks geven van prednison heeft vaak veel bijwerkingen. Daarom wordt er meestal voor gekozen om methylprednisolon via een infuus te geven gedurende een tot enkele dagen.

Wanneer de prednison goed effect heeft, kan het na enkele weken voorzichtig worden afgebouwd. Sommige kinderen houden langere tijd een onderhoudsdosering prednison nodig om te voorkomen dat de hypofysitis weer terug komt.

### *Prednison vervangende medicijnen*

Als verwacht wordt dat er gedurende een lange periode (maanden-jaren) prednison nodig is, wordt vaak een ander medicijn toegevoegd. Deze medicijnen werken samen met prednison waardoor een lagere hoeveelheid prednison nodig is. Medicijnen die hier voor gebruikt worden zijn bijvoorbeeld azathioprine (Imuran®) of methotrexaat.

### *Hormonen*

Wanneer de hypofyse als gevolg van de ontsteking bepaalde hormonen niet meer kan aanmaken, zullen hormonen worden toegediend in medicijnvorm die het tekort aan hormonen door de hypofyse opvangen. Zo kan bij een tekort aan het schildklierstimulerende hormoon waardoor de schildklier te traag werkt schildklierhormoon gegeven worden wat maakt dat de schildklier sneller gaat werken. Ook is het mogelijk om groeihormoon te vervangen door een groeihormoon dat via een prik moet worden toegediend. Wanneer er te weinig ACTH wordt aangemaakt, krijgen kinderen het bijnierschorshormoon hydrocortison dagelijks. In tijdens van stress, koorts en spanning moet er extra hydrocortison worden genomen. Bij een tekort aan FSH en LH kan bij een meisje in de puberteit de pil worden voorgeschreven. Bij een tekort aan ADH wordt vaak een neusspray met het hormoon ADH voorgeschreven. Het voorschrijven van deze medicijnen gebeurt meestal door een daartoe gespecialiseerde kinderarts die kinderendocrinoloog wordt genoemd.

### *Operatie*

Zelden zal het nodig zijn om een deel van de hypofyse door middel van een operatie te verwijderen. Dit zal alleen nodig zijn wanneer de vergrote hypofyse te sterk drukt op het omringende hersenweefsel en er onvoldoende effect is van een behandeling met prednison. Na een operatie zal een kind zeker levenslang hormoonvervangende medicijnen nodig hebben, terwijl een hypofysitis ook spontaan kan herstellen. Daarom zal alleen in uiterste noodzaak een operatie verricht worden. Vaak wordt de operatie via de neus uitgevoerd.

### *Begeleiding*

Begeleiding van kinderen en hun ouders is belangrijk. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven bij het verwerken van het hebben van een ziekte. Door middel van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders die een kind hebben met een hypofysitis.



## **Wat betekent het hebben van een hypofysitis voor de toekomst?**

### *Herstel*

Bij een deel van de kinderen herstelt de hypofysitis spontaan. Het kan zelfs zo zijn dat de hypofyse weer helemaal normaal gaat functioneren. Soms functioneert een deel van de hypofyse niet meer goed. Dan kunnen bepaalde functies uit gevallen blijven. Deze functies moeten dan overgenomen worden door het geven van hormonen in tabletvorm.

Vaak herstellen de problemen met zien vrij goed (afhankelijk van de ernst van de klachten bij het stellen van de diagnose)

### *Verergeringen en verbeteringen*

Bij het grootste deel van de kinderen blijft de hypofysitis bestaan. Vaak zijn er wel periodes waarin het beter gaat en periodes waarin de ziekte weer verslechtert en er meer of nieuwe symptomen ontstaan. Een nieuwe behandeling met prednison kan de ziekte dan weer onderdrukken. Na enkele jaren kan de ziekte stabiel blijven. Ook kan de ziekte doorgaan totdat de hele hypofyse beschadigd is geraakt. Dit valt van te voren niet goed te voorspellen.

### *Blijvende uitval hormonen*

Wanneer een deel of de hele hypofyse beschadigd is geraakt, zullen bepaalde hormonen niet meer aangemaakt kunnen worden. Het lichaam kan niet goed functioneren zonder deze hormonen. Daarom zullen vaak levenslang hormonen als medicijn worden gebruikt.

Door deze hormonen wordt de functie van de hypofyse nagebootst. Met medicijnen zal dat echter nooit zo mooi kunnen dan het lichaam dit zelf kan. Levenslang moeten de medicijnen daarom bijgesteld worden.

### *Levensverwachting*

In het algemeen is de levensverwachting van kinderen met een hypofysitis normaal. Alleen wanneer er een ernstig tekort aan bijnierschors hormoon ontstaat, kan dit levensbedreigend zijn indien dit niet tijdig ontdekt en behandeld wordt.

### *Vruchtbaarheid*

Wanneer de hormonen FSH en LH onvoldoende aangemaakt worden, heeft dit negatieve gevolgen voor de vruchtbaarheid en de sexuele functies.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om een hypofysitis te krijgen?**

Hypofysitis is geen erfelijke ziekte. Wel blijkt de aanleg om een auto-immuunziekte te krijgen erfelijk te zijn. Daarnaast spelen nog andere factoren een rol bij het al dan niet krijgen van een auto-immuunziekte. Broertjes en zusjes hebben daarom een licht verhoogde kans om ook een hypofysitis te krijgen. Ook hebben zij een licht verhoogde kans om een andere auto-immuunziekte te krijgen.

## **Referenties**

1. Lymphocytic hypophysitis in the pediatric population. Gellner V, Kurschel S, Scarpatetti M, Mokry M. Childs Nerv Syst. 2008;24:85-92.
2. Combined endoscopic and microscopic management of pediatric pituitary region tumors through one nostril: technical note with case illustrations. Frazier JL, Chaichana K, Jallo GI, Quiñones-Hinojosa A. Childs Nerv Syst. 2008;24:1469-78.

Laatst bijgewerkt: 7 februari 2009

Auteur: J.H. Schieving