

*Informationsbroschüre*

# ***Morbus Addison*** ***(Nebennierenunterfunktion)***

*für Patienten*

**NETZWERK**



---

## **Wichtiger Hinweis:**

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, Herausgeber und Verlag verwenden größtmögliche Sorgfalt, dass vor allem die Angaben zu Behandlung und medikamentöser Therapie dem aktuellen Wissensstand entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und ggf. auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und ggf. korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

An der Erstellung der Broschüren haben zahlreiche Patienten (Mitglieder des Netzwerks) mitgewirkt sowie folgende Ärzte (in alphabetischer Reihenfolge):

Prof. Dr. B. Allolio, Würzburg; Prof. Dr. G. Brabant, Manchester; Priv.-Doz. Dr. M. Breidert, Baden-Baden; Prof. Dr. M. Buchfelder, Erlangen; Prof. Dr. H.-G. Dörr, Erlangen; Prof. Dr. P. Gross, Dresden; Dr. I. Harsch, Erlangen; Prof. Dr. J. Hensen, Hannover; Prof. Dr. W. Kiess, Leipzig; Prof. Dr. W. Rascher, Gießen; Prof. Dr. M. Reincke, München; Prof. Dr. W. Scherbaum, Düsseldorf; Prof. Dr. R.-P. Willig, Hamburg.

Aktualisiert von Prof. Dr. D. Klingmüller,  
Bonn im September 2010

© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.,  
Waldstraße 53, 90763 Fürth

<b>1</b>	<i>Was ist Morbus Addison? Wie kommt es dazu?</i>	<b>4</b>
<b>2</b>	<i>Welches sind die Symptome des Morbus Addison?</i>	<b>8</b>
<b>3</b>	<i>Wie diagnostiziert man die Erkrankung?</i>	<b>11</b>
<b>4</b>	<i>Wie behandelt man den Morbus Addison?</i>	<b>12</b>
<b>5</b>	<i>Ersatztherapie mit DHEA</i>	<b>15</b>
<b>6</b>	<i>Häufige Fragen</i>	<b>17</b>

1

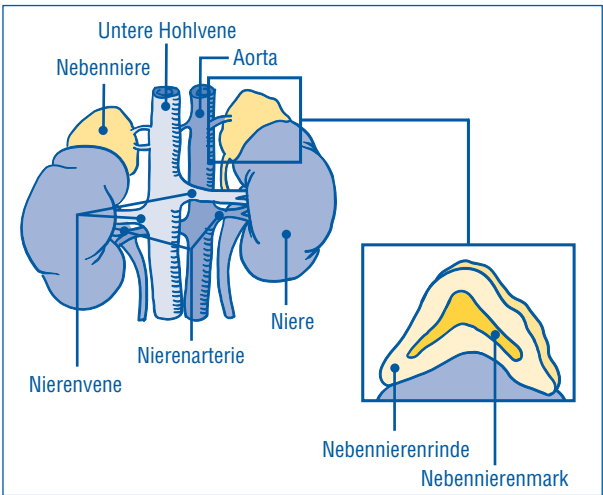
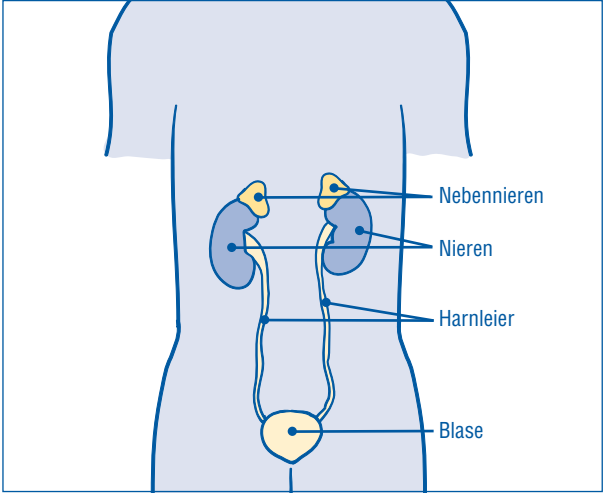
## *Was ist Morbus Addison?*

### *Wie kommt es dazu?*

Der Morbus Addison ist eine Erkrankung der Nebennierenrinde. Die Nebenniere ist ein zipflig der Niere aufsitzendes Organ, in dem Hormone (Botenstoffe) produziert werden, die lebenswichtige Funktionen wie den Energiehaushalt, den Blutsalzhaushalt und damit auch den Blutdruck, aber auch z. B. den Fettstoffwechsel entscheidend beeinflussen.

Beim M. Addison (so benannt nach dem Erstbeschreiber der Erkrankung, dem Londoner Arzt Thomas Addison; 1793-1860) kommt es durch eine Zerstörung der Nebenniere zu einem Hormonmangel, so dass man auch den Begriff der Nebennierenrindeninsuffizienz (Insuffizienz = Unterfunktion) verwendet. In unserer Zeit ist die häufigste Ursache einer NNR-Insuffizienz ein Autoimmunprozeß, d. h. ein Vorgang, bei dem das Abwehrsystem des Körpers aus ungeklärten Gründen gegen das Nebennierengewebe reagiert (70%). Wesentlich seltenere Ursachen

# Was ist Morbus Addison



für eine Schädigung der Nebennierenrinde sind Tumoren (10%), oder Infektionen (10%). Zu Lebzeiten von Dr. Addison war die Tuberkulose Hauptursache der Erkrankung.

Zu den wichtigsten Hormonen, die in der Nebennierenrinde produziert werden, und deren Mangel klinisch von großer Bedeutung ist, gehört das Cortisol. Cortisol hat im Organismus mehrere wichtige Funktionen. Dazu gehört die Energieversorgung des Körpers. So kann durch die Wirkung des Cortisols Konzentration von „Zucker“, d. h. Glucose, gesteigert werden, die dann als wichtiger „Energieförderer“ des Körpers dient. Auch an der Reaktion der körpereigenen Abwehr auf Infektionen, Verletzungen, aber auch seelischen Stress ist Cortisol beteiligt. Bei der Stressreaktion ist Cortisol auch insofern indirekt beteiligt, als Adrenalin, ein bedeutendes Stresshormon, nur in Anwesenheit des Cortisols seine Wirkung voll entfalten kann.

Von ebenfalls entscheidender Bedeutung für die Aufrechterhaltung des „inneren Milieus“ ist das auch in der Nebennierenrinde gebildete Aldosteron. Es reguliert als sog. „Mineralocorticoid“ den Blutdruck über die Ausscheidung von Elektrolyten (Blutsalze) wie Natrium und Kalium.

Aldosteron veranlasst die Niere, Natrium und damit auch Wasser im Körper zurückzuhalten. Beim Aldosteronmangel verliert der Körper Kochsalz und Wasser, so dass der Blutdruck absinkt.

## 2

# *Welches sind die Symptome des Morbus Addison?*

Damit die Symptome eines Morbus Addison auftreten, müssen mindestens 90% der Nebennierenrinde zerstört sein. Die Symptome selbst ergeben sich im Wesentlichen aus dem Mangel an Cortisol und Aldosteron.

Bei einer sich langsam entwickelnden Nebennierenrindeninsuffizienz kommt es zu Appetitmangel und Übelkeit, evtl. mit Erbrechen. Dies führt zum Gewichtsverlust. Die körperliche Leistungsfähigkeit sinkt. Auch die Fähigkeit des Körpers, Infektionen abzuwehren, nimmt ab. Der Blutdruck ist niedrig, durch den Natriummangel besteht oft „Salzhunger“.

In scheinbarem Widerspruch zu der Verschlechterung des Allgemeinzustandes steht, dass Betroffene durch ihre gebräunt wirkende Haut auf den ersten Blick kerngesund wirken. Die Ursache liegt im Regulationsmechanismus der Cortisolproduktion. Diese wird selbst durch ACTH (Adrenocorticotropes Hormon), ein Hormon



### **Symptome des Morbus Addison**

● Schwäche	100%
● Gewichtsverlust	100%
● Appetitlosigkeit	100%
● Braunfärbung der Haut	90%
● niedriger Blutdruck	90%
● Übelkeit, Erbrechen	80%

der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) gesteuert. Je weniger Cortisol im Blutkreislauf ist, um so mehr steigt ACTH an, um in der Nebennierenrinde wieder eine ausreichende Cortisolproduktion zu gewährleisten (Regelkreis). Wenn die Nebenniere nicht ausreichend Cortisol produzieren kann, ist ACTH im Blut deshalb erhöht und wird dann auch in höherem Maß abgebaut. ACTH-Bruchstücke enthalten ein Hormon, das die Produktion des Farbstoffes Melanin in der Haut anregt (MSH = Melanocyten Stimulierendes Hormon). Es kommt durch den MSH-Überschuss zu einer Bräunung der Haut, wie auch der Schleimhäute.

Eine unbehandelte, sich langsam entwickelnde Nebennierenrindeninsuffizienz kann vom Patienten durch oft nicht bewußte Verhaltensänderungen wie vermehrte Kochsalzaufnahme und Meiden starker körperlicher Belastung teilweise kompensiert werden.

Akute Störungen, wie Verletzungen oder Infektionen können dann aber zu einer krisenhaften Symptomatik führen, für die der Begriff „Addison-Krise“ geprägt wurde. Eine solche ist lebensbedrohend und geht einher mit Erbrechen, Durchfall, Bewußtseinstörung, Blutdruckabfall und manchmal hohem Fieber.

### 3

## *Wie diagnostiziert man die Erkrankung?*

Es wurde bereits erwähnt, dass sich die Symptomatik langsam entwickeln kann. Auch sind die Symptome uncharakteristisch. Besteht erst einmal der klinische Verdacht, so läßt sich die Diagnose schnell sichern. Hinweisend ist der Natriummangel im Blut, auch besteht oft eine Erhöhung des Kaliums. Das morgendliche Cortisol im Blut ist erniedrigt, ACTH mehr oder minder stark erhöht. Gelegentlich ist zur Sicherung der Diagnose ein sog. ACTH-Test erforderlich:

Durch intravenöse Gabe von 0,25 mg 1-25 ACTH steigt normalerweise der Cortisolspiegel über einen bestimmten Grenzwert im Blut an (Blutabnahmen nach 30, evtl. auch noch nach 60 Minuten). Dies ist beim M. Addison nicht mehr der Fall. Sehr selten kann es bei der Durchführung des Tests zu Überempfindlichkeitsreaktionen kommen.

## 4

# *Wie behandelt man den Morbus Addison?*

Durch den Hormonmangel besteht beim Morbus Addison die Notwendigkeit, die fehlenden Hormone von außen zuzuführen (Substitutions-therapie). Da sich zerstörtes Nebennierengewebe nicht regenerieren kann, muß die Hormoner-satztherapie ein Leben lang erfolgen.

Der Cortisolmangel kann durch Hydrocortison oder ähnliche Präparate (Prednisolon) ausgeglichen werden. Die Cortisoleigenproduktion des Gesunden schwankt im Tagesverlauf und ist frühmorgens am höchsten. Man versucht deshalb, den natürlichen Rhythmus nachzuahmen, indem man die Tagesdosis in 2-3 Dosen über den Tag aufteilt. 2/3 der Tagesmenge wird morgens eingenommen, der Rest verteilt sich auf den Nachmittag. Bei Müdigkeit am späten Nachmittag kann auch noch abends etwas Hydrocortison eingenommen werden. Grundsätzlich wird Hydrocortison als Tablette eingenommen, im Falle von Erbrechen und Durchfall muss es injiziert (gespritzt) werden.

Die normale Tagesdosis liegt zwischen 15 und 25 mg Hydrocortison. Bei der richtigen Dosisfindung und der Anpassung der Dosis sind das Wohlbefinden der Betroffenen, der Blutdruck und Blut- bzw. Urinwerte entscheidend. Bei Stress muss die Dosis gesteigert werden: z. B. bei einem Infekt mit 39 Grad Fieber sollte die Dosis verdoppelt bis verdreifacht werden, bei großen Operationen gibt man bis zu 200 mg am Tag.

Unterbleibt die Dosisanpassung bei außergewöhnlichen Belastungen, kann es im schlimmsten Fall zur lebensbedrohenden Addison-Krise kommen. Glücklicherweise hat eine solche Addison-Krise durch die Möglichkeiten der modernen Intensivmedizin an Schrecken verloren.

Nebenwirkungen von Hydrocortison treten erst bei mehrwöchigen Gaben von mehr als 40 mg pro Tag auf.

Das zweite, beim M. Addison zu ersetzende Hormon ist das bereits erwähnte, blutdruckaktive Aldosteron. Da Aldosteron selbst in der Darmschleimhaut nicht gut aufgenommen wird, gibt man das sehr ähnliche Medikament Fludrocortison. Ähnlich dem Regelkreis ACTH-Cortisol wird auch das Aldosteron über Renin, ein in der

Niere gebildetes Hormon, gesteuert. Die Höhe der Plasmareninaktivität und der Elektrolyte sind für den Arzt Hilfen bei der Ermittlung des Substitutionsbedarfes.

## Ersatztherapie mit DHEA

Viele Frauen mit primärer Nebenniereninsuffizienz haben eine eingeschränkte Lebensqualität, obwohl sie ausreichend mit Hydrocortison und Astonin H behandelt werden. Bei diesen Frauen, bei denen DHEA extrem niedrig ist, kann ein zusätzlicher Therapieversuch mit DHEA durchgeführt werden. DHEA wird in der Nebennierenrinde gebildet und ist ein Vorhormon u. a. für die Geschlechtshormone.

Studien zeigen, dass ein Ersatz mit 25 bis 50 mg DHEA täglich Stimmungsschwankungen und psychisches Wohlbefinden verbessern können. Einige Untersuchungen zeigen einen auch positiven Effekt auf Angst und Sexualität. Auch Frauen mit einer Hypophysenunterfunktion (Nebennieren- und Eierstock-Insuffizienz) scheinen sich etwas wohler zu fühlen. Daten bei Frauen mit isoliertem ACTH-Mangel gibt es nicht.

Untersuchungen mit Männern sind nicht ausreichend vorhanden, um eine DHEA-Substitution generell zu empfehlen.

Nebenwirkungen der DHEA-Substitution sind: fettige Haut, Hirsutismus (vermehrte männliche Behaarung bei der Frau), Akne und vermehrtes Schwitzen. In einer Untersuchung wird eine ungünstige Abnahmen der Serum-HDL-Konzentration beschrieben. Langzeitstudien zur Sicherheit über Jahre gibt es noch nicht.

Zur Substitution gibt man in der Regel morgens 25 bis 50 mg DHEA täglich und passt die Dosis dem klinische Ansprechen und den Nebenwirkungen an. Wenn es innerhalb von 6 Monaten nicht zu einer Verbesserung gekommen ist, sollte man DHEA absetzen.

DHEA ist als Medikament in Deutschland nicht zugelassen und wird von den Krankenkassen nicht bezahlt. Es gibt aber bestimmte Apotheken, in denen es bezogen werden kann.



## 6

# Häufige Fragen



*Wie oft sind ärztliche Kontrollen nötig?*

Die Häufigkeit ärztlicher Kontrollen hängt von der Güte der medizinischen Einstellung ab, deren allerwichtigster Parameter das persönliche Wohlbefinden ist. Ein wichtiger Kontrollwert ist auch der Blutdruck. Ein zu hoher Blutdruck kann Zeichen einer Cortisolübersubstitution sein, ein zu geringer Hinweis auf eine Untersubstitution mit Fludrocortison. In diesem Fall wird der Arzt auch die Plasmareninaktivität und die Elektrolyte bestimmen. Blutcortisolbestimmungen sind aufgrund der bereits erwähnten Tagesschwankungen weit weniger bedeutend.

Grundsätzlich sind zu Therapiebeginn engmaschige Kontrollen in wöchentlichen bis monatlichen Abständen nötig. Ist die Therapie erst einmal gut eingestellt, reichen halbjährliche bis jährliche Kontrollen aus. Im Fall von Infekten, Gewichtsveränderungen, Müdigkeiten oder Leistungsknick sollten Sie Ihren Arzt allerdings möglichst bald zur Kontrolluntersuchung aufsuchen.



*Bekomme ich die Medikamente erstattet?*

Alle Medikamente, die zur Behandlung des Morbus Addison erforderlich sind, müssen von der Krankenkasse übernommen werden. Auch wenn Sie nicht in einer gesetzlichen Krankenkasse versichert sind, werden die Kosten von der Privatkasse getragen. Sollten sich Probleme ergeben, setzen Sie sich bitte mit Ihrem Spezialisten (Endokrinologe) in Verbindung.



*Wie habe ich mich bei Übelkeit und Erbrechen oder bei Durchfall zu verhalten?*

Beim Erbrechen besteht die Gefahr, dass die Hydrocortison-Tablette gar nicht lange genug im Magen verbleibt, um den Wirkstoff über die Darmschleimhaut in die Blutbahn gelangen zu lassen. Ähnliches gilt für die bei Durchfallerkrankungen beschleunigte Darmassage. Somit besteht die Möglichkeit, dass Sie nicht Ihre benötigte Hydrocortisonmenge zu sich nehmen. Hinzu kommt, dass bei den der Übelkeit und dem Erbrechen zugrundeliegenden Erkrankungen der Cortisolbedarf höher als normal ist.

Dies gilt auch für die Durchfallerkrankungen. Es ist also unerlässlich, das Hydrocortison auf anderem Wege als mit Tabletten zuzuführen. Eine Möglichkeit wäre die Gabe über Injektionen (Spritzen). Falls nur Erbrechen, aber kein Durchfall besteht, kann man sich auch in der Apotheke schnellwirkende Hydrocortisonzäpfchen für den Fall des Falles herstellen lassen und zu Hause aufbewahren.



*Ist ein Notfallausweis nötig?*

Alle Patienten mit einem Morbus Addison brauchen einen Notfallausweis. Dies ist vor allem dann wichtig, wenn Sie bei einem unerwarteten Ereignis von einem Arzt behandelt werden sollten, der Sie persönlich nicht kennt.



*Wie sieht es mit der körperlichen Belastbarkeit aus? Habe ich Anspruch auf Rente oder einen Schwerbehindertenausweis?*

Im Fall der guten medikamentösen Einstellung des Morbus Addison besteht für die normale Arbeitsbelastung des Alltags fast keine Einschränkung. Bei Änderungen der Dosisaufteilung ist auch Wechselschicht oder Nachtarbeit möglich. Einen Berufswechsel erforderlich machen Tätigkeiten mit schwerer körperlicher Belastung oder Tätigkeiten in heißer Umgebung. Falls in Einzelfällen dennoch eine Frühberentung oder eine Erwerbsunfähigkeitsrente zur Diskussion steht, ist ein ärztliches Gutachten für den Rentenversicherungsträger notwendig. Der Gutachter hat dann das Ausmaß der Leistungsminderung festzustellen.



*Kann ich problemlos Auto fahren?*

Es besteht beim Morbus Addison grundsätzlich keine Einschränkung beim Führen eines Kraftfahrzeuges. Die Führerscheinstelle muß von der Erkrankung nicht informiert werden.



*Ist bei Morbus Addison eine Schwangerschaft möglich?*

Wenn die Eierstöcke intakt sind, ist beim Morbus Addison das Zustandekommen einer Schwangerschaft meist ohne weitere medikamentöse Hilfe möglich. Es muß in der Schwangerschaft allerdings eine engmaschige Betreuung durch einen Endokrinologen erfolgen, da manche Patientinnen mehr Hydrocortison und vor allem Fludrocortison benötigen. Dies scheint durch das in der Schwangerschaft vermehrt gebildete Progesteron bewirkt zu sein, welches dem Fludrocortison entgegenwirkt.

Die Hormonersatztherapie ist für das Kind nicht schädlich, im Gegenteil ist es sehr wichtig, dass der Stoffwechsel der Mutter optimal eingestellt ist.



*Was kann bei der Erkrankung noch auf mich zukommen?*

Bei autoimmunen Krankheiten kann es vorkommen, dass das Abwehrsystem des Körpers nicht nur - wie beim M. Addison - gegen das Neben-

nierengewebe reagiert, sondern auch gegen andere Organe, was in etwa einem Drittel der Fälle vorkommt.

Am häufigsten ist als „Zweitkrankheit“ die Schilddrüse betroffen. Kommt es durch den Autoimmunprozeß zu einer Schilddrüsenunterfunktion mit typischen Symptomen wie Müdigkeit, Schwäche, strohigem Haar und trockener Haut, spricht man vom „Schmidt-Syndrom“ (Polyendokrines Autoimmunsyndrom Typ II). Hinzukommen kann auch ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus. Er äußert sich meist durch starken Durst mit vermehrter Urinausscheidung, Infekten und Leistungsknick.

Wesentlich seltener kann der M. Addison auch mit einer Schilddrüsenüberfunktion (Morbus Basedow) einhergehen. Typische Symptome der Schilddrüsenüberfunktion sind Unruhe, Nervosität und Gewichtsverlust trotz gesteigertem Appetit. Weitere mögliche „Zweitkrankheiten“ sind Unterfunktionen der Geschlechtshormonproduzierenden Drüsen. Dies kann bei der Frau Regelstörungen bewirken. Auch eine Anämie (Blutarmut) durch Mangel an für die Blutbildung wichtigem Vitamin B 12 kann vorkommen. Alle genannten Zweiterkrankungen können durch

Medikamente - wie auch der M. Addison - gut behandelt werden.



*Gibt es Möglichkeiten, mich mit anderen Betroffenen auszutauschen?*

Ja. Zur Kontaktaufnahme können Sie sich an das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, wenden.

## *Hilfe zur Selbsthilfe*

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten.

Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet.

Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

- Hilfe zur Selbsthilfe bei Betroffenen durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärzte



---

## Das Netzwerk

### Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Es gibt inzwischen bundesweit 30 Regionalgruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Wachstumshormonmangel informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

## NETZWERK



### **Kontakt:**

**Netzwerk Hypophysen und  
Nebennierenerkrankungen e. V.**

**Waldstraße 53**

**90763 Fürth**

**Telefon : 0911 / 97 92 009-0**

**Email: [netzwerk@glandula-online.de](mailto:netzwerk@glandula-online.de)**

**Internet: [www.glandula-online.de](http://www.glandula-online.de)**





**NETZWERK**



**Netzwerk Hypophysen und  
Nebennierenerkrankungen e.V.  
Waldstraße 53, 90763 Fürth**

Mit freundlicher Unterstützung der



**Techniker Krankenkasse**  
Gesund in die Zukunft.