

Informationsbroschüre

***Hydrocortison-Ersatztherapie
bei unzureichender
Cortisol-Eigenproduktion
wegen einer Hypophysen-
oder Nebennierenerkrankung***

für Patienten



NETZWERK



Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autoren, 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.

Autoren der Broschüre:
Prof. Dr. Heiner Mönig
Dr. Dr. Birgit Harbeck

Projektassistentin:
Rudina Marx

Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
Medizinische Klinik I - Campus Lübeck
Ratzeburger Allee 160
23538 Lübeck

aktualisiert von Prof. Dr. med. Dietrich Klingmüller,
Universitätsklinikum Bonn, im Jahr 2014

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff
Graphik und Layout: Klaus Dursch

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

1	<i>Welche Bedeutung hat eine adäquate Hormonersatztherapie?</i>	6
2	<i>Welche Präparate werden zum Hormonersatz verwandt?</i>	7
3	<i>Wie hoch sollte die Hydrocortison-dosis sein?</i>	8
4	<i>Nach welchem Einnahmeschema erfolgt die Hydrocortisoneinnahme?</i>	9
5	<i>Wie erhöhe ich die Dosis in Stress-Situationen?</i>	10
6	<i>Welche Nebenwirkungen gibt es?</i>	12
7	<i>Wie wird die Therapie überwacht?</i>	13
8	<i>Welche Besonderheiten sind bei Kindern zu beachten?</i>	14
9	<i>Gibt es Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?</i>	15

10	<i>Wie substituiere ich bei Schicht- und Nachtarbeit?</i>	16
11	<i>Wie substituiere ich auf Reisen?</i>	17
12	<i>Wie erfolgt die Substitution in der Schwangerschaft und Stillzeit?</i>	18
13	<i>Wie wird bei chirurgischen Eingriffen substituiert?</i>	20
14	<i>Warum brauche ich einen Notfallausweis und ein Notfallmedikament?</i>	22
15	<i>Sollte eine Schulung der Angehörigen erfolgen?</i>	23
16	<i>Was gibt es Neues?</i>	24

Liebe Patientin, lieber Patient,

in dieser Broschüre wollen wir Ihnen einige nützliche Tipps für den Umgang mit Ihrer Cortisolersatztherapie geben.

Diese Broschüre ersetzt keinesfalls die Information durch Ihre Ärztin/Ihren Arzt. Sie kann auch keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben. Die Angaben in dieser Broschüre sind nach bestem Wissen erstellt worden; gleichwohl kann eine Garantie für Richtigkeit und Vollständigkeit nicht übernommen werden, zumal neue wissenschaftliche Erkenntnisse zu neuen oder abweichenden Empfehlungen führen können.

1

Welche Bedeutung hat eine adäquate Hormonersatztherapie?

Cortisol ist ein lebenswichtiges Hormon, welches in der Nebennierenrinde produziert wird und vor allem der Anpassung an Stress-Situationen dient, aber auch an der Steuerung vieler verschiedener Stoffwechselfvorgänge beteiligt ist. Bei Ausfall der körpereigenen Cortisolabsonderung durch eine Erkrankung der Nebennieren oder der Hypophyse ist eine meist lebenslange Hormonersatztherapie notwendig, um diese Funktionen zu ersetzen.

2

Welche Präparate werden zum Hormonersatz verwandt?

Üblicherweise wird zur Substitution Hydrocortison verwandt, da es dem körpereigenen Cortisol entspricht.

Erforderlich ist eine den individuellen Bedürfnissen angepasste Hormonersatztherapie. Entscheidend sind dabei weniger die Laborwerte als das Befinden der Patientin/des Patienten.

3

Wie hoch sollte die Hydrocortisondosis sein?

Die meisten Patienten erhalten zum Hormonersatz 10–20 mg Hydrocortison pro Tag. Der Bedarf kann von Fall zu Fall jedoch stark unterschiedlich sein. Neuere Ansätze stellen auf eine HC-Substitution gemäß dem Körpergewicht ab (10 mg HC/m^2 Körperoberfläche). Grundsätzlich sollte zur Erhaltungstherapie die niedrigste ausreichende Dosis gewählt werden.

4

Nach welchem Einnahmeschema erfolgt die Hydro- cortisoneinnahme?

Ziel ist es, die normale Cortisolausschüttung Gesunder zu imitieren.

Daher wird die Tagesdosis in 2 oder 3 Dosen aufgeteilt, wobei der Hauptanteil morgens (möglichst früh, ideal: 6 Uhr) und der Rest – je nach verwendetem Schema – am frühen Nachmittag bzw. bei 3 Gaben auch am Abend (gegen 18 Uhr) einzunehmen ist. Die Tabletteneinnahme sollte während oder unmittelbar nach einer Mahlzeit erfolgen.

5

Wie erhöhe ich die Dosis in Stress-Situationen?

In besonderen Stress-Situationen ist es notwendig, die erforderliche Hydrocortisondosis eigenständig um das 2–5-fache zu erhöhen.

- Geringerer Stress (z. B. Sport >15 Min., Fieber, längere Reise): Erhöhung um das 2-fache
- Mittelgradiger Stress (z. B. hohes Fieber, kleinere operative Eingriffe in Lokalanästhesie): Erhöhung um das 3–4-fache
- Maximaler Stress (z. B. Operationen, Geburten): Abgestuftes Schema,
1. Tag: 50 mg Hydrocortison i.v. als Bolus, dann 100–200 mg/24h als Infusion, **2. Tag:** 75 mg/24h als Infusion, **3. Tag:** 3x25 mg p.o., Dosisreduktion nach Schwere der Erkrankung.

Erbrechen, Übelkeit, Durchfall: Wenn die Tabletten sofort wieder erbrochen werden, muss eine intravenöse oder intramuskuläre Substitution

erfolgen. Dafür stehen entsprechende Ampullen, z. B. 100 mg Hydrocortison, zur Verfügung. Die Verabreichung z. B. durch einen Angehörigen setzt jedoch Kenntnisse in der Injektionstechnik voraus. Wir empfehlen daher alternativ die Gabe eines Prednison-Zäpfchens (z. B. Rectodelt® 100 mg).

In einer solchen Situation sollte umgehend ärztliche Hilfe in Anspruch genommen werden.

- **Psychischer Stress:** Es ist fraglich, inwieweit eine Dosissteigerung erforderlich ist. Bei „Alltagsstress“ ist das wohl nicht der Fall; im Einzelfall und in Ausnahmesituationen (z. B. Examen, Trauerfall) kann jedoch die zusätzliche Einnahme von 5–10 mg indiziert sein

6

Welche Nebenwirkungen gibt es?

Eine korrekt durchgeführte und den Erfordernissen angepasste Cortisol-Ersatztherapie hat keine Nebenwirkungen.

Leider wird die Cortisol-Ersatztherapie immer wieder mit einer pharmakologischen „Cortisontherapie“ verwechselt, wie sie z. B. bei Rheuma oder Lungenerkrankungen notwendig sein kann.

Mögliche Nebenwirkungen einer überhöhten Substitutionsdosis sind u. a. Zunahme des Körpergewichts, Akne, Schlafstörungen, Osteoporose, gestörter Glukosestoffwechsel (Diabetes mellitus), Grauer Star.

Mögliche Folgen einer zu geringen Substitutionsdosis sind: Kopfschmerzen, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Übelkeit, Bauchschmerzen, Leistungsminderung, erhöhtes Risiko von Herz-Kreislauferkrankungen.

Aber nochmals: Eine richtig durchgeführte Hormonersatztherapie hat keine Nebenwirkungen! Sie darf deshalb auch nie unterbrochen werden.

7

Wie wird die Therapie überwacht?

Erforderlich sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen in einer endokrinologischen Sprechstunde (bei guter Einstellung: Erwachsene: 1–2x/Jahr, Kinder: mindestens 2x/Jahr). Hier wird nach dem Befinden gefragt und es werden Laboruntersuchungen durchgeführt.

Für die Bestimmung des Cortisolspiegels im Blut ist es nicht notwendig, am Morgen der Blutentnahme nüchtern zu sein. Da möglicherweise aber andere endokrinologische Laborergebnisse durch vorheriges Frühstück verfälscht werden, empfehlen wir, soweit zumutbar, nüchtern in die Sprechstunde zu kommen. Das gilt natürlich nicht bei Terminen am späten Vormittag oder am Nachmittag und auch nicht für Diabetiker(innen).

Wenn nicht anders mit der Ärztin/dem Arzt vereinbart, sollte die morgendliche Hydrocortison-Dosis auch am Untersuchungstag eingenommen werden.

8

Welche Besonderheiten sind bei Kindern zu beachten?

Grundsätzlich gelten die gleichen Überlegungen auch für die Hydrocortison-Ersatztherapie bei Kindern. Die Dosierungen sind natürlich anders als bei Erwachsenen. Bei bestimmten Erkrankungen sind Besonderheiten zu beachten; so muss beispielsweise bei Kindern mit adrenogenitalem Syndrom (AGS) die erste Tabletteneinnahme sehr früh am Morgen erfolgen, um den morgendlichen ACTH-Anstieg zu unterdrücken. Eine Übersubstitution kann bei Kindern das Längenwachstum hemmen, so dass hier eine besonders sorgfältige Überwachung notwendig ist. Langwirksame „Cortison“-Präparate müssen aus dem gleichen Grunde vermieden werden.

Gibt es Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?

Die gleichzeitige Einnahme bestimmter Medikamente kann die Wirkung des Hydrocortisons vermindern oder verstärken.

Verminderte Hydrocortisonwirkung: z. B. Barbiturate, Phenytoin (Antiepileptikum), Rifampicin (Therapeutikum zur Behandlung der TBC).

Erhöhte Hydrocortisonwirkung: z. B. östrogenhaltige Medikamente.

Durch die Einnahme von Hydrocortison kann zudem die Wirkung von blutzuckersenkenden Arzneimitteln (Antidiabetika) und blutgerinnungshemmenden Medikamenten (Cumarinderivate) abgeschwächt werden.

Wie substituieren ich bei Schicht- und Nachtarbeit?

Die körpereigene Rhythmik der Cortisolausschüttung stellt sich bei Schicht- und Nachtarbeit bei einer Dauer von bis zu etwa einer Woche nicht um. Die Therapie erfolgt deshalb nach dem üblichen Schema (morgens die Hälfte der Dosis, mittags und abends jeweils ein Viertel), auch wenn die Arbeit erst nachmittags oder abends beginnt. Bei spätem Aufstehen werden die erste Dosis nach dem Aufstehen und die weiteren Dosen dann nach jeweils ca. 6 Stunden eingenommen. Bei Nachtarbeit wird, wenn diese nicht länger als eine Woche dauert, die Aufteilung der Tagesdosis ebenfalls beibehalten; in diesem Fall würde also die Hälfte der Tagesdosis am Morgen, vor dem Schlafengehen, eingenommen. Bei ständiger Nachtarbeit (z. B. Krankenschwestern, die ausschließlich Nachtdienst verrichten), kann man eine Umstellung in dem Sinne vornehmen, dass die höhere Dosis mit Beginn des Dienstes eingenommen wird. Auch kann es im Einzelfall notwendig sein, z. B. bei Schichtarbeit mit Beginn am Nachmittag mit Arbeitsbeginn höher zu dosieren. Dies sollte in jedem Einzelfall mit der behandelnden endokrinologischen Ambulanz oder Praxis abgesprochen werden.

11

Wie substituiere ich auf Reisen?

Bei längeren Reisen sollte die Tagesdosis am Reisetag auf das 2-fache erhöht werden. Bei Flugreisen mit Jetlag sollte am Flugtag die 2-fache Dosis eingenommen werden. Die Substitutionsdosis ist dann am Reiseziel zur gewohnten Zeit morgens einzunehmen (Lokalzeit), eine Verschiebung des Einnahmeschemas um ein paar Stunden ist ohne Bedeutung.

12

Wie erfolgt die Substitution in der Schwangerschaft und Stillzeit?

Die Hormonersatztherapie muss auch in Schwangerschaft und Stillzeit fortgeführt werden.

Dabei kann die Dosis im ersten Schwangerschaftsdrittel unverändert bleiben. Im weiteren Verlauf der Schwangerschaft kann – muss aber nicht – eine Dosiserhöhung notwendig werden. Besondere Situationen sind Schwangerschaftserbrechen, Sectio (Kaiserschnitt) oder komplizierte Verläufe, welche unbedingt eine Rücksprache mit der behandelnden Endokrinologin/ dem behandelnden Endokrinologen erfordern. Hydrocortison geht kaum auf das ungeborene Kind über, weil es durch Enzyme in der Plazenta inaktiviert wird. Selbst bei höheren Dosierungen sind also keine unerwünschten Effekte beim Kind zu erwarten.

Hydrocortison geht zwar in die Muttermilch über, dies ist jedoch bei einer Hormonersatztherapie aufgrund der geringen Menge für den Säugling ungefährlich.

In der Schwangerschaft sollte unbedingt eine endokrinologische Institution in die Betreuung einbezogen werden.

13

Wie wird bei chirurgischen Eingriffen substituiert?	
Chirurgischer Eingriff (Beispiele)	Dosierungsempfehlung für Hydrocortison (HC) und Fludrocortison (FC)
<ul style="list-style-type: none"> • Kleine Eingriffe, Dauer < 1 Std. und in örtlicher Betäubung (z. B. zahnärztliche Routineeingriffe, Hautbiopsie) 	HC: Übliche Erhaltungsdosis FC: Übliche Erhaltungsdosis
<ul style="list-style-type: none"> • Leistenbruch-OP • Koloskopie 	HC: 25 mg i.v. zu Beginn des Eingriffs. Anschließend übliche Erhaltungsdosis (incl. FC)
<ul style="list-style-type: none"> • Zahnärztliche Eingriffe >1 Std. in örtlicher Betäubung 	HC: Doppelte Erhaltungsdosis FC: Übliche Erhaltungsdosis
<ul style="list-style-type: none"> • Offene Entfernung der Gallenblase • Teilentfernung eines Dickdarmabschnitts • Revaskularisations-OP an den unteren Gliedmaßen • Gelenkersatz • Entfernung der Gebärmutter 	<p><u>OP-Tag:</u> HC 25 mg i. v. als Bolus, dann 50 mg über Spritzenpumpe/24 Stunden FC: keine Substitution</p> <p><u>1. postop. Tag:</u> HC: 3 x 25 mg p.o.</p> <p><u>2. postop. Tag:</u> FC: keine Substitution HC: 20-20-10 mg p.o. FC: keine Substitution</p> <p><u>Ab 3. postop. Tag:</u> HC: übliche Erhaltungsdosis FC: übliche Erhaltungsdosis</p> <p><u>Falls p.o.-Therapie nicht möglich:</u> i.v. Substitution; Dosis in Abhängigkeit von der klinischen Situation (Fieber? Blutvergiftung? Kreislaufschwäche?). Kontaktaufnahme mit dem endokrinologischen Konsiliarius empfohlen.</p>

Wie wird bei chirurgischen Eingriffen substituiert?	
Chirurgischer Eingriff (Beispiele)	Dosierungsempfehlung für Hydrocortison (HC) und Fludrocortison (FC)
<ul style="list-style-type: none">• Herzchirurgische Eingriffe• OP nach Whipple• Ösophagogastrektomie• Totale Entfernung von Darm und Mastdarm• Leberchirurg. Eingriffe• Hypophyseneingriffe• Zahnärztliche Eingriffe unter Allgemeinanästhesie, kieferorthopäd. Eingriffe, schweres Gesichtstrauma	<p><u>OP-Tag:</u> HC 50 mg i.v. als Bolus, dann 100 mg über Spritzenpumpe/24 Stunden. FC: keine Substitution</p> <p><u>1. postop. Tag:</u> Unkomplizierter Verlauf: HC 75 mg über Spritzenpumpe/24 Stunden). FC: keine Substitution</p> <p><u>2. postop. Tag:</u> HC 3 x 25 mg p. o. FC: keine Substitution</p> <p><u>3. postop. Tag:</u> HC: 20-20-10 mg FC: keine Substitution</p> <p><u>4. postop. Tag:</u> HC: übliche Erhaltungsdosis FC: übliche Erhaltungsdosis</p> <p>Bei kompliziertem Verlauf i.v. Substitution in Abhängigkeit von der klinischen Situation (Fieber? Blutvergiftung? Kreislaufschwäche?). Kontaktaufnahme mit dem endokrinologischen Konsiliaris empfohlen.</p>

Die Dosierungsanleitungen gelten für unkomplizierte Verläufe und setzen die Möglichkeit einer Medikamenteneinnahme durch den Mund zu den angegebenen Zeitpunkten voraus. Bei komplizierten Verläufen (z. B. Fieber, Blutvergiftung, Herzschwäche, Flüssigkeitsverluste etc.) muss die intravenöse Substitution fortgesetzt werden; zu Fragen der Dosierung und weiteren Therapieführung wird eine Kontaktaufnahme mit einer endokrinologischen Spezialabteilung empfohlen.

14

Warum brauche ich einen Notfallausweis und ein Notfallmedikament?

Patientinnen und Patienten mit Nebenniereninsuffizienz benötigen einen Notfallausweis (über das Netzwerk erhältlich), aus dem Erkrankung und Therapie sowie die Notfallmedikation mit cortisonhaltigen Zäpfchen oder intramuskulär zu gebenden Spritzen hervorgehen. Durch diese Medikamente ist eine Cortisonzufuhr auch dann möglich, wenn etwa bei Erbrechen keine Tabletteneinnahme mehr möglich ist. Bitte suchen Sie in einem solchen Fall (wiederholtes Erbrechen, Durchfälle etc.) unverzüglich ein Krankenhaus auf, in dem eine intravenöse Hydrocortisontherapie durchgeführt werden kann.

15

Sollte eine Schulung der Angehörigen erfolgen?

Grundsätzlich ist es sinnvoll, die Angehörigen und/oder das nähere Umfeld (Kollegen, Freunde etc.) über die bestehende Nebenniereninsuffizienz, ihre Folgen und ihre Behandlung, zu informieren, damit in einer Notfallsituation zügig die erforderlichen Maßnahmen eingeleitet werden. Im Zweifel nehmen Sie bitte Rücksprache mit Ihrer endokrinologischen Ambulanz/Praxis.

Was gibt es Neues?

Bei einer Nebennierenrindenunterfunktion ersetzen wir das fehlende Cortisol (= Hydrocortison). Dies führt zu einem Hormonverlauf, der dem normalen, pulsatilen, also zeitabhängigen Verlauf sehr ähnlich ist. 2012 wurde über ein Präparat (welches jetzt unter dem Namen „Plenadren“ zur Verfügung steht) berichtet, das verzögert Hydrocortison abgibt und zu kontinuierlich abnehmenden Hormonkonzentrationen im Blut führt.

Es wurde über gewisse positive Effekte berichtet, insbesondere bei Patienten mit Diabetes mellitus und Nebennierenrindenunterfunktion. Hier könnte das Präparat in der Tat hilfreich sein. Allerdings handelte es sich um eine sogenannte offene Studie. Interessant wäre es, ob diese Ergebnisse in einer Doppelblindstudie bestätigt werden können, bei der weder Patient noch behandelnder Arzt wissen, welches Präparat der Patient bekommt. Erst dann wird sich entscheiden, ob das neue Präparat den anderen Kortisonpräparaten insbesondere in Anbetracht des hohen Preises überlegen ist.

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 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 Ihrer Erkrankung informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

Kontakt:
Netzwerk Hypophysen und
Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53
90763 Fürth

Telefon : 0911/9792009-0

Email: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

NETZWERK



Stichworte und Fachausdrücke

Anästhesie: Betäubung

Biopsie: Entnahme einer Gewebeprobe

Bolus: große Arzneistoffmenge, die schnell verabreicht wird

Enzyme: große Moleküle, meist Proteine

intramuskulär: in einen Muskel hinein

Koloskopie: Darmspiegelung

Konsiliar: beratender Arzt

Ösophagogastrektomie: Variante der totalen erweiterten Magenentfernung unter Mitentfernung der Speiseröhre

Plazenta: Mutterkuchen

postoperativ: nach der Operation

Revaskularisation: chirurgische Verbesserung der Durchblutung minderversorgter Gewebe durch Gefäßchirurgie

Substitutionstherapie: Ersatztherapie, bei der fehlende, normalerweise im Organismus vorkommende Substanzen verabreicht werden

Whipple-Operation: bestimmte Form der Bauchspeicheldrüsenentfernung

NETZWERK



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