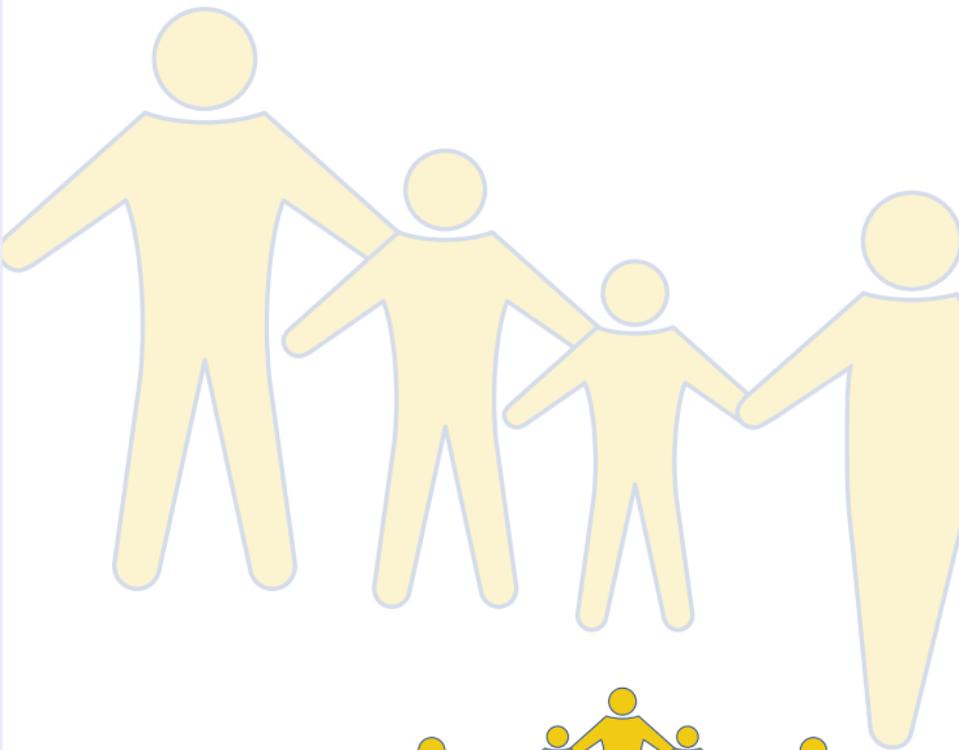


Informationsbroschüre

Morbus Addison ***(Nebennierenunterfunktion)***

für Patientinnen und Patienten



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. Jede Benutzerin bzw. jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Angabe zu Medikamenten und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr der Anwenderin/des Anwenders.

An der Erstellung der Broschüren haben zahlreiche Patientinnen und 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, Kösching; Prof. Dr. M. Buchfelder, Erlangen; Prof. Dr. H.-G. Dörr, Erlangen; Prof. Dr. P. Gross, Dresden; Prof. Dr. I. Harsch, Saalfeld; Prof. Dr. J. Hensen, Hannover; Prof. Dr. W. Kiess, Leipzig; Prof. Dr. D. Klingmüller, Bonn; Prof. Dr. M. Quinkler, Berlin; Prof. Dr. W. Rascher, Erlangen; Prof. Dr. M. Reincke, München; Prof. Dr. W. Scherbaum, Düsseldorf; Prof. Dr. R.-P. Willig, Hamburg.

Aktualisiert von Prof. Dr. M. Quinkler, Berlin,
im Dezember 2014, Mai 2018 und August 2021

Redaktion: Christian Schulze Kalthoff

Grafik und Layout: Klaus Dursch

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

1	<i>Was ist Morbus Addison? Wie kommt es dazu?</i>	4
2	<i>Welches sind die Symptome des Morbus Addison?</i>	8
3	<i>Wie diagnostiziert man die Erkrankung?</i>	11
4	<i>Wie behandelt man den Morbus Addison?</i>	12
5	<i>Hydrocortison-Notfall-Set</i>	18
6	<i>Ersatztherapie mit DHEA</i>	23
7	<i>Morbus Addison bei Kindern und Jugendlichen</i>	25
8	<i>Häufige Fragen</i>	26

1

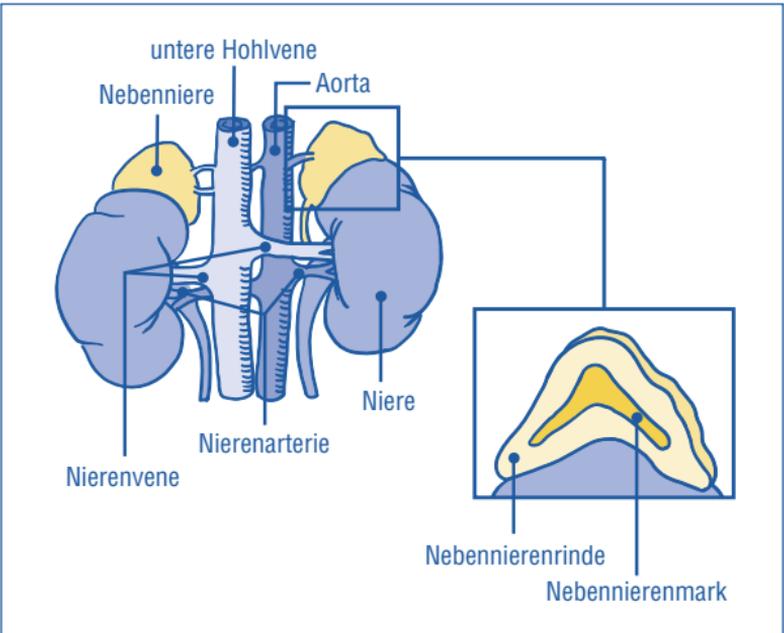
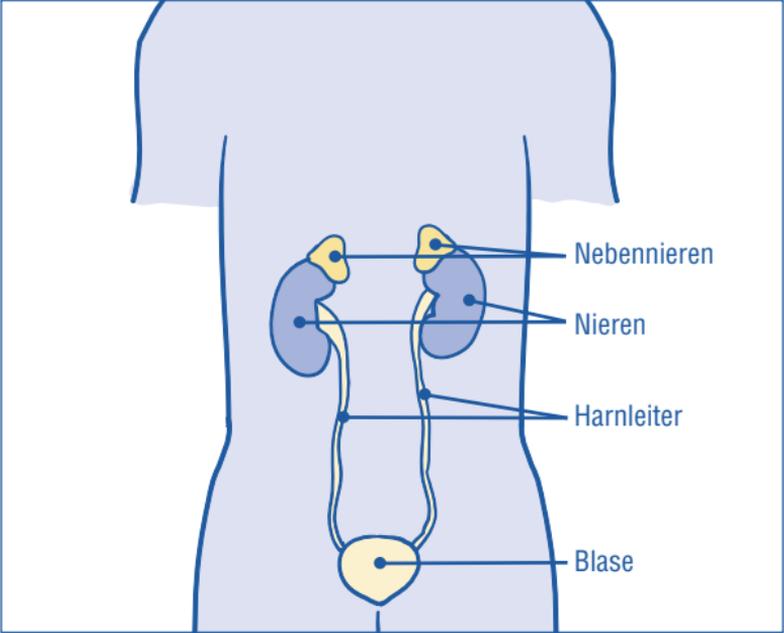
Was ist Morbus Addison?

Wie kommt es dazu?

Der Morbus Addison ist eine Erkrankung der Nebennierenrinde (NNR). 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 Morbus 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, sodass man auch den Begriff der Nebennierenrindeninsuffizienz (Insuffizienz = Unterfunktion) verwendet. In unserer Zeit und unseren Breitengraden ist die häufigste Ursache einer NNR-Insuffizienz ein Autoimmunprozess, das heißt ein Vorgang, bei dem das Abwehrsystem des Körpers aus ungeklärten Gründen

Was ist Morbus Addison?



gegen das Nebennierengewebe reagiert (70 %). Wesentlich seltenere Ursachen für eine Schädigung der NNR sind Tumoren (10 %) oder Infektionen (10 %). Zu Lebzeiten von Dr. Addison war die Tuberkulose Hauptursache der Erkrankung. In der Dritten Welt sind Tuberkulose und HIV-Infektionen die häufigsten Gründe.

Zu den wichtigsten Hormonen, die in der NNR 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, insbesondere des Gehirns. So kann durch die Wirkung des Cortisols Konzentration von „Zucker“, das heißt 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 NNR gebildete

Aldosteron. Es reguliert als sogenanntes „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, sodass der Blutdruck absinkt.

2

Welches sind die Symptome des Morbus Addison?

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

Bei einer sich langsam entwickelnden NNR-Insuffizienz kommt es zu Appetitmangel, teilweise auch Bauchschmerzen und Übelkeit, eventuell mit Erbrechen. Dies führt zum Gewichtsverlust. Die körperliche Leistungsfähigkeit sinkt; oft treten Muskelschwäche und -schmerzen auf.

Symptome des Morbus Addison

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

Auch die Fähigkeit des Körpers, Infektionen abzuwehren, nimmt ab (die Dauer von Infektionen nimmt häufig zu). Der Blutdruck ist niedrig, was Schwindel und Schwäche bewirken kann, und durch den Natriummangel besteht oft „Salzhunger“.

In scheinbarem Widerspruch zu der Verschlechterung des Allgemeinzustandes steht, dass Betroffene durch ihre häufig 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 der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse), gesteuert. Je weniger Cortisol im Blutkreislauf ist, um so mehr steigt ACTH an, um in der NNR wieder eine ausreichende Cortisolproduktion zu gewährleisten (Regelkreis). Wenn die Nebenniere nicht ausreichend Cortisol produzieren kann, ist ACTH im Blut deshalb erhöht. Durch diese erhöhte ACTH-Produktion fällt ein Bruchstück an, 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 NNR-Insuffizienz kann vom Patienten durch oft nicht bewusste Verhaltensänderungen wie vermehrte Kochsalzaufnahme und Meiden starker körperlicher Belastung teilweise ausgeglichen 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, Schwäche 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 sogenannter ACTH-Test erforderlich:

Durch intravenöse Gabe von 0,25 mg 1–24 ACTH (Synacthen®) steigt normalerweise der Cortisolspiegel über einen bestimmten Grenzwert im Blut an (Blutabnahmen nach 30, eventuell auch noch nach 60 Minuten). Dies ist beim Morbus 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 Hormonersatztherapie ein Leben lang erfolgen. Der Cortisolmangel sollte mit dem natürlichen Cortisol (pharmazeutischer Name: Hydrocortison) ausgeglichen werden; es können aber in Ausnahmefällen auch stärker und länger wirksame synthetische Cortisol-ähnliche Präparate (wie z. B. Prednison oder Prednisolon) verwendet 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. Die Hälfte bis 2/3 der Tagesmenge wird früh morgens eingenommen, der Rest verteilt sich auf den Mittag und Nachmittag. Grundsätzlich wird Hydrocortison als Tablette eingenommen, im Falle von Erbrechen und Durchfall muss es injiziert (gespritzt) werden. Prednisolon gibt

es auch als „Notfall“-Zäpfchen, die bei hohem Fieber oder Erbrechen eingesetzt werden können. Seit 2012 steht ein Medikament unter dem Namen „Plenadren®“ zur Verfügung, das über die Hülle sofort und über den Innenteil verzögert Hydrocortison abgibt und zu einem gleichmäßigeren physiologischerem, das heißt dem üblichen körperlichen Verlauf entsprechenden Cortisolprofil am Tag im Blut führt. Daher ist bei diesem Hydrocortison-Präparat meist eine einmalige morgendliche Dosis ausreichend. In bisherigen Studien scheint dieses Präparat günstige Effekte auf den Zuckerstoffwechsel und den Body mass index (BMI) zu haben. Der Preis ist im Vergleich zu anderen Cortison-Präparaten allerdings deutlich höher. Die normal benötigte Tagesdosis liegt zwischen 15 und 25 mg Hydrocortison. Bei der individuellen Dosisfindung und der Anpassung der Dosis sind das Wohlbefinden der Betroffenen und das Vorhandensein von Zeichen der Über- oder Unterdosierung entscheidend. In Ausnahmefällen kann auch das synthetische Glukokortikoid Prednisolon als Hormonersatztherapie verwendet werden. Wegen seiner stärkeren Wirkung liegt die Tagesdosis aber nur bei 3–5 mg.

Bei Stress muss die Cortison-Dosis gesteigert werden: z. B. bei einem Infekt mit 39 Grad Fieber sollte die Hydrocortison-Dosis verdoppelt bis verdreifacht werden, bei großen Operationen gibt man bis zu 200 mg am Tag (siehe S. 16). Unterbleibt die Dosisanpassung bei außergewöhnlichen Belastungen, kann es im schlimmsten Fall zur lebensbedrohenden Addison-Krise kommen. Die Therapie einer akuten Addison-Krise muss auf der Intensivstation erfolgen und besteht in einer unverzüglichen Infusion von 100 mg Hydrocortison, gefolgt von einer weiteren Infusion von 100–200 mg Hydrocortison über 24 Stunden und Flüssigkeit. Je nach auslösender Ursache ist eine entsprechende zusätzliche, zum Beispiel antibiotische Therapie notwendig. Die sofortige Therapieeinleitung darf keinesfalls durch das Abwarten von Laborergebnissen verzögert werden. Nebenwirkungen von Hydrocortison treten erst bei mehrwöchigen Gaben von mehr als 40 mg pro Tag auf. Das zweite, beim Morbus Addison zu ersetzende Hormon ist das bereits erwähnte, blutdruckaktive Aldosteron. Da Aldosteron selbst nur sehr kurz wirksam ist und über die Leber sehr schnell abgebaut wird, gibt man das

Medikament Fludrocortison, das eine Wirkung ähnlich die des Aldosterons besitzt. Entsprechend dem Regelkreis ACTH-Cortisol wird auch das Aldosteron über Renin, ein in der Niere gebildetes Hormon, gesteuert. Die Höhe der Plasma-Reninkonzentration und der Elektrolyte, sowie des Blutdruckes, sind für den Arzt Hilfen bei der Ermittlung der benötigten täglichen Fludrocortison-Dosis.

Grundsätzlich gilt: Im Zweifelsfall kann stets großzügig kurzfristig die Tagesdosis von Hydrocortison erhöht werden (Verteilung auf mehrere Tagesdosen!).

Bei **leichter körperlicher Belastung** (z. B. Erkältung, leicht fieberhafter Infekt, kleiner operativer Eingriff in örtlicher Betäubung): Erhöhung der täglichen Glukokortikoiddosis auf 30–50 mg Hydrocortison bzw. als Faustregel: Verdoppelung der Regel-Dosis für den Zeitraum der Beschwerden (in der Regel 2–4 Tage); bei Fieber $>39^{\circ}\text{C}$ Hydrocortison Dosis mindestens verdreifachen!

Bei **starker körperlicher Belastung** (geplante Operationen mit Narkose, größere Verletzungen, Entbindung): Gabe von 100–200 mg Hydrocortison in 5 % Glucose über 24 Stunden. Fortführung dieser Therapie, solange Intensivpflichtigkeit besteht, ansonsten Umstellung auf 50 mg Hydrocortison oral (Tabletten, z. B. 20-20-10 mg) und je nach Befinden rasche Verringerung auf die ursprüngliche Substitutionsdosis über die folgenden Tage.

Um eine Übersubstitution, also eine dauerhafte Überversorgung mit Cortison, zu vermeiden, muss nach Abklingen der jeweiligen Belastungssituation stets wieder die Ausgangsdosis angestrebt werden. Bei kurzfristiger außergewöhnlicher körperlicher Belastung (intensives Fußballtraining, Dauerlauf, große Wanderung) können einmalig 5(–10) mg Hydrocortison ca. 1–2 Stunden vor Beginn der geplanten Aktivität zusätzlich eingenommen werden. Dies gilt auch bei extremer psychischer Belastung (z. B. Examensstress). Wichtig ist hier, dass nicht bei jeglicher Art von geringfügiger Mehrbelastung zusätzlich Hydrocortison eingenommen wird, was zu einer dauerhaften Glucocorticoid-Übersubstitution führen würde. Für den Besuch beim Zahnarzt und den Schulsport beispielsweise ist nicht routinemäßig eine Mehrsubstitution notwendig.

Achtung: Sobald Situationen mit Erbrechen und Durchfall auftreten, ist die Aufnahme des in Tabletten-Form eingenommenen Hydrocortisons über den Darm nicht mehr sicher gewährleistet. In diesen Situationen muss ärztliche Hilfe zur intravenösen Verabreichung des Hydrocortisons gesucht werden (z. B. 100 mg Hydrocortison über die Vene).

Maßnahmen im Urlaub ohne ärztliche Hilfe:

- 10 Tabletten in Wasser auflösen > schluckweise trinken
- „Cortison-Zäpfchen“ (z. B. Rectodelt® 100 mg [=100 mg Prednison])
- „Cortison-Spritzen“ (z. B. 100 mg Hydrocortison oder 50 mg Solu-DecortinH® [=50 mg Prednisolon]) selbst in den Muskel injizieren

Es ist sinnvoll, ein Präparat für den Notfall zur Verfügung zu haben (alternativ kann im Notfall, falls Hydrocortison nicht zur Verfügung steht, auch auf ein anderes „Cortison“-Präparat – z. B. Prednisolon in Solu-Decortin H® – ausgewichen werden).

Sie sollten immer den **Notfallausweis** und **Hydrocortison für Notfälle** bei sich führen, unter anderem, da auch manche Ärztinnen und Ärzte „Cortison“ für gefährlich halten (diese verwechseln dann eine Hormonersatztherapie mit einer Pharmakotherapie, siehe auch S. 30)! Zudem sollten Sie sich zeigen lassen, wie Sie (oder Ihre Angehörigen) sich im Notfall Hydrocortison selbst spritzen.

Achtung: Ein/e Arzt/Ärztin ist im Notfall auch dann immer hinzuzuziehen!

Hydrocortison- Notfall-Set

Bei drohendem Cortisolmangel zur Prävention von Addison-Krisen: Infektionserkrankungen (z. B. Magen-Darm-Infekt), Unfälle!!

Bestandteile des Notfall-Sets:

- 1 Ampulle Hydrocortison 100 mg
- 1 Einwegspritze 2 ml
- 1 Kanüle Ø 0,90 x 50 mm 18 G x 1½
(zum Aufziehen – gelb)
- 1 Kanüle Ø 0,40 x 12 mm 27 G x ½
(zum Spritzen – grau)

Nach Injektion in einer Klinik vorstellig werden!

Herausgeber/Autoren: ©

Sektion „Nebenniere, Steroide und Hypertonie“ und die Arbeitsgruppe „Nationales, strukturiertes und standardisiertes Schulungs- und Behandlungsprogramm für Patienten mit chronischer Nebenniereninsuffizienz“ der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE)

Hydrocortison-Notfall-Set



- 1
- Entnehmen Sie die Spritze und die Kanüle aus dem Papier.
 - Am schnellsten geht das, indem Sie beides durch das Papier drücken.
 - Stecken Sie die Kanüle auf die Spritze.
 - Bitte lassen Sie dabei die Schutzkappe auf der Kanüle.
 - Legen Sie die vorbereitete Spritze zur Seite.



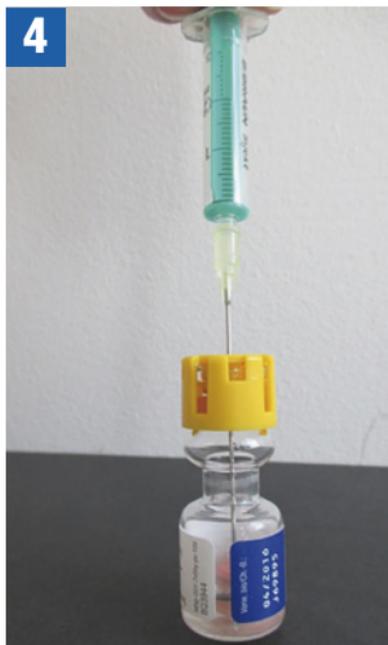
- 2
- Stellen Sie die Hydrocortisonampulle aufrecht auf eine feste Unterlage.
 - Drücken Sie kräftig mit dem Daumen auf die gelbe Plastik-
kappe, damit das Lösungsmittel in die untere Kammer der
Ampulle zur Trockensubstanz gelangt (Lösungsmittel ver-
mischt sich mit dem Pulver!).

3



- Die Ampulle in den Handflächen hin und her rollen (nicht schütteln!), bis sich das Pulver vollständig aufgelöst hat.
- Es muss eine klare Lösung entstehen!
- Entfernen Sie die kleine gelbe Schutzkappe aus der Mitte der gelben Plastikabdeckung.

Hydrocortison-Notfall-Set

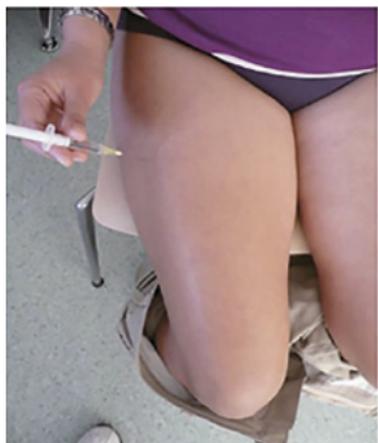


- Stechen Sie die lange Kanüle mit der Spritze senkrecht durch den Gummistopfen.
- Ziehen Sie den gesamten Inhalt der Ampulle in die Spritze auf.
- Achten Sie dabei darauf, dass sich die Spitze der Kanüle immer in der Flüssigkeit befindet.
- Es ist normal, dass ein kleiner Rest Flüssigkeit in der Ampulle verbleibt.
- Ziehen Sie die gefüllte Spritze von der langen Kanüle ab.



- Setzen Sie jetzt die kleinere Kanüle auf die Spritze und entfernen Sie die Schutzkappe.
- Halten Sie die Spritze senkrecht nach oben und klopfen Sie leicht gegen die Spritze, damit eventuell in der Spritze befindliche Luft nach oben gelangt.
- Drücken Sie nun vorsichtig auf den Stempel der Spritze, bis aus der Kanüle ein Tropfen mit Flüssigkeit austritt.

Hydrocortison-Notfall-Set



- Die beste Injektionsstelle ist die Mitte der Außenseite Ihres Oberschenkels.
- Straffen Sie die Haut mit Ihrer nichtdominanten Hand und halten Sie die Spritze mit der anderen Hand im 90°-Winkel zu Ihrer Hautoberfläche.
- Stechen Sie die Nadel komplett in die Haut und drücken sie den Stempel der Spritze vorsichtig nach unten, bis der gesamte Inhalt der Spritze injiziert ist.
- Ziehen Sie die Spritze aus der Haut und drücken Sie mit einem sauberen Tuch auf die Injektionsstelle.
- Entsorgen Sie die benutzte Kanüle in einem durchstichsicheren Gefäß (z. B. Schraubglas).

Ersatztherapie mit DHEA

Viele Frauen mit primärer NNR-Insuffizienz haben eine eingeschränkte Lebensqualität, obwohl sie ausreichend mit Hydrocortison und Fludrocortison behandelt werden. Bei diesen Frauen, bei denen Dehydroepiandrosteron (DHEA) extrem niedrig ist, kann ein zusätzlicher Therapieversuch mit DHEA durchgeführt werden. DHEA wird in der NNR gebildet und ist ein Vorhormon unter anderem für die Geschlechtshormone.

Einige 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 Abnahme 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 der Lebensqualität 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. Dies sollten Sie mit dem/der Sie behandelnden Endokrinologen/-in besprechen. Dieser/Diese sollte auch die Therapie überprüfen und kontrollieren. DHEA bitte nicht im Internet bestellen.

7

Morbus Addison bei Kindern und Jugendlichen

Bei Kindern und Jugendlichen kommt Morbus Addison nur sehr selten vor. Die Behandlung unterscheidet sich deutlich von der bei Erwachsenen, insbesondere was allgemeine Dosierung und Notfalldosen angeht. Hier bestehen dann auch wieder je nach konkretem Alter große Unterschiede.

Weitere Informationen finden Sie in der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) „(Primäre) Nebenniereninsuffizienz im Kindes- und Jugendalter“ im Internet unter folgender Adresse:
www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/174-011I_S1_Primaere-_Nebenniereninsuffizienz-Kinder-Jugendliche_2020-03.pdf

8

Häufige Fragen



Wie oft sind ärztliche Kontrollen nötig?

Die Häufigkeit ärztlicher Kontrollen hängt von der Güte der medizinischen Einstellung ab, deren allerwichtigster Maßstab das persönliche Wohlbefinden ist. Ferner muss auf klinische Zeichen der Über- oder Unterdosierung geachtet werden. Ein wichtiger Kontrollwert ist auch der Blutdruck: Ein zu hoher Blutdruck kann Zeichen einer Hydrocortison- oder Fludrocortison-Überdosierung sein, ein zu geringer Blutdruck und Salz hunger auf eine Untersubstitution mit Fludrocortison hinweisen. In diesem Fall wird der/die Arzt/Ärztin auch die Plasma-Reninkonzentration und die Elektrolyte bestimmen. Cortisolbestimmungen im Blut, Urin oder Speichel sind aufgrund der bereits erwähnten Tageschwankungen weit weniger bedeutend und aussagekräftig. 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, Müdigkeit oder Leistungsknick sollten Sie Ihre/n Ärztin/Arzt allerdings möglichst bald zur Kontrolluntersuchung aufsuchen.



Bekomme ich die Medikamente erstattet?

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/Ihrer Spezialisten/-in (Endokrinologe/-in) 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 und Darm verbleibt, um den Wirkstoff

über die Darmschleimhaut in die Blutbahn gelangen zu lassen. Ähnliches gilt für die bei Durchfallerkrankungen beschleunigte Darm-
passage. 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 Prednisonzäpfchen verwenden.



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/r Arzt/Ärztin behandelt werden sollten, der/die Sie persönlich nicht kennt. Sie können den Ausweis über das Netzwerk Hypophysen- und Nebennieren-erkrankungen beziehen (siehe S. 41). Für Aus-



Was soll ich machen, wenn mir in einer Krisensituation das Cortison verweigert wird?

Leider kommt es noch immer vor, dass Betroffenen in Krisensituationen von Ärzten oder Rettungskräften das lebensnotwendige Cortison verweigert wird – aus schierer Inkompetenz. Es wird empfohlen, der betreffenden Person folgenden Text zur Unterschrift vorzulegen:

Hiermit bestätige ich, dass ich,

.....
*(Name des Arztes oder der Rettungskraft),
die für Frau/Herrn*

.....
(Name der Patientin/des Patienten)

lebensnotwendige Therapie mit einem Cortisonpräparat trotz bestehender Nebenniereninsuffizienz, vorliegendem Notfallausweis und akuter Verschlechterung des Allgemeinzustandes verweigere.

ggf. Begründung:

.....
Datum / Unterschrift

Möglicherweise hat dies den gewünschten abschreckenden Effekt. Sie sollten dann außerdem auf jeden Fall Ihre Notfall-Hydrocortison-Ampulle verwenden.

Sie finden das Schreiben auch zum Ausdrucken auf unserer Website unter www.glandula-online.de > *Das Netzwerk* > *Publikationen* > *Sonstige Downloads und Hilfen für den Alltag* > *Cortison-Verweigerung*.



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 und sofern keine weiteren den Cortisonbedarf beeinflussenden Erkrankungen vorliegen, besteht für die normale Arbeitsbelastung des Alltags fast keine Einschränkung. Bei Änderungen der Dosisaufteilung ist auch Wechselschicht oder Nachtarbeit möglich. Natürlich ist dabei zu bedenken, dass es Betroffene gibt, die aus verschiedenen Gründen Probleme mit der Dosierung der Hydrocortison-Ersatztherapie haben. Einen Berufswechsel erforderlich machen Tätigkeiten mit schwerer körperlicher Belastung oder Tätigkeiten in heißer Umgebung. Falls in bestimmten Fällen 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 eine/n Endokrinologen/-in erfolgen, da manche Patientinnen mehr Hydrocortison und vor allem Fludrocortison benötigen. Dies kommt durch das in der Schwangerschaft vermehrt gebildete Progesteron zustande, 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 Morbus Addison – gegen das Nebennierengewebe 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“ (Polyglanduläres Autoimmunsyndrom Typ II). Hinzukommen kann auch ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus Typ1. Er äußert sich meist durch starken Durst mit vermehrter Urinausscheidung, Infekten und Leistungsknick. Wesentlich seltener kann der Morbus 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 Morbus Addison – gut behandelt werden.



Was muss ich mit dem Arzt vor einer geplanten Operation besprechen?

Vor geplanten Operationen sollten Sie den Operateur und den Anästhesisten auf Ihre Nebenniereninsuffizienz hinweisen. Vor, während und nach der OP sollte eine Hydrocortison-Anpassung erfolgen, wie es die endokrinologische Fachgesellschaft empfiehlt:

www.endokrinologie.net/files/download/hydrocortison-anpassung.pdf



Muss ich bei Sport meine Hydrocortison Dosis erhöhen?

Hierzu gibt es nur eine Untersuchung: Eine kleine Studie aus Norwegen mit 10 Frauen mit M. Addison zeigte, dass die Patientinnen von einer Extradosis 10 mg Hydrocortison vor einer kurzen anstrengenden körperlichen Betätigung nicht profitierten (Simunkova et al. *European Journal of Endocrinology* (2016) 174, 97–105). Grundsätzlich ist wohl zu beachten wie hoch insgesamt die Hydrocortison-Tagesdosis ist, ob derjenige trainiert ist oder nicht, ob es sich um eine regelmäßige und bekannte körperliche Belastung oder eine außergewöhnliche und extreme Belastung handelt. Dies ist von Patienten zu Patienten unterschiedlich und von der Situation abhängig. So kann es bei einer kurzfristigen, aber außergewöhnlichen körperlichen Belastung schon bei manchen Patienten notwendig sein, einmalig 5(–10) mg Hydrocortison ca. 1–2 Stunden vor Beginn der geplanten außergewöhnlichen Aktivität zusätzlich einzunehmen. Bei regelmäßigen und gewohnten körperlichen Belastungen kommen viele Patienten mit der normalen Hydrocortison-Tagesdosis aus.



Gibt es Möglichkeiten, mich mit anderen Betroffenen auszutauschen?

Ja. Zur Kontaktaufnahme können Sie sich an das Netzwerk Hypophysen- und Nebennieren-erkrankungen e. V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, wenden, siehe auch nächste Seite.

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

Es gibt inzwischen bundesweit 35 Regionalgruppen sowie zwei krankheitsspezifische Gruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

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

So profitieren Sie von der Mitgliedschaft

- **Austausch mit anderen Betroffenen, Ärzten und Experten**

Durch unsere große Zahl an Regionalgruppen finden Sie bestimmt auch Veranstaltungen in Ihrer Nähe. Außerdem können Sie sich im Internet in unseren vielfältigen Foren, die nur Mitgliedern zur Verfügung stehen, austauschen.

- **Broschüren, Diagnoseausweise und Patientenmappen**

Eine große Auswahl an Broschüren, Diagnoseausweisen und Patientenmappen zu verschiedenen Krankheitsbildern und Behandlungsmöglichkeiten kann kostenlos bestellt werden.

- **Mitgliederzeitschrift GLANDULA**

Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten, 2x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt.

- **geschützter Mitgliederbereich im Internet**

In unserem nur für Netzwerkmitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen und können an den Foren teilnehmen.

- **Mitglieder erhalten** für Netzwerk-Veranstaltungen, z. B. den jährlichen Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, **ermäßigte Konditionen.**

Patientenmappe zu Morbus Addison

Das Netzwerk hat mittlerweile auch eine Patientenmappe zu Morbus Addison veröffentlicht. Hier können Betroffene übersichtlich und geordnet ihre Daten zu Krankengeschichte, Untersuchungen, Medikation etc. eintragen.

Die Mappe kann bei der Geschäftsstelle des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bezogen werden.



Das Netzwerk

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.



Kontakt:

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

Waldstraße 53

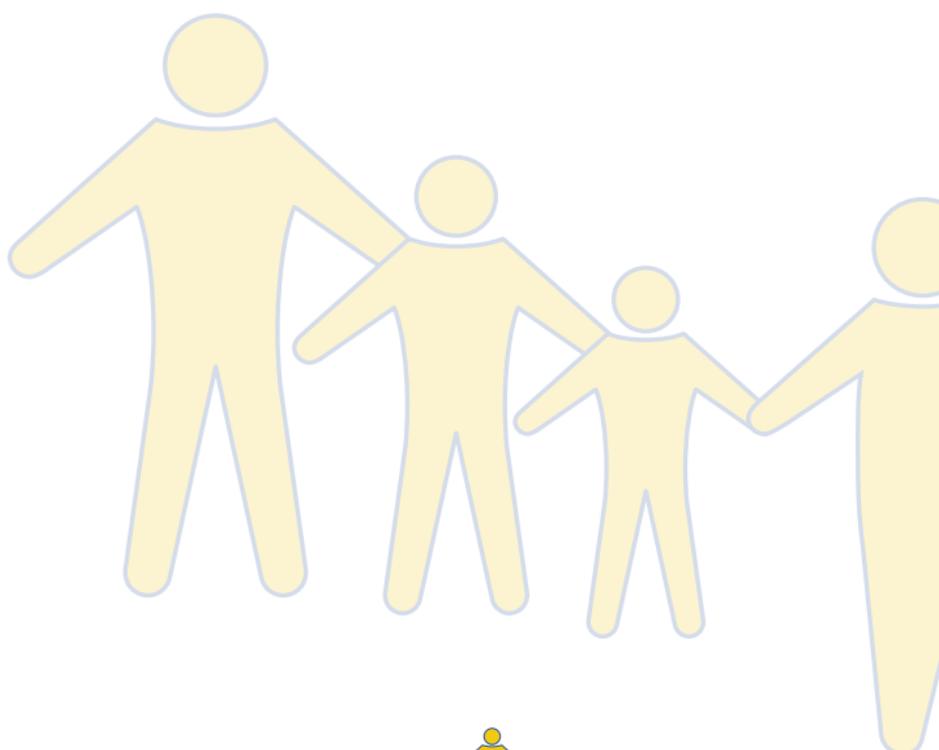
90763 Fürth

Telefon: 0911/9792009-0

E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Mit freundlicher Unterstützung der



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