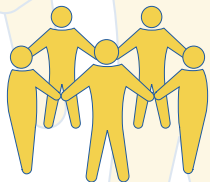


Informationsbroschüre

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

für Patientinnen und 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 gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

Autoren der Broschüre:

Prof. Dr. med. Heiner Mönig

Dr. Dr. med. 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 und 2017

aktualisiert von Prof. Dr. med. Marcus Quinkler im Jahr 2019

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 Hydrocortison-Einnahme?</i>	9
5	<i>Wie erhöhe ich die Dosis in Stress-Situationen?</i>	11
6	<i>Welche Nebenwirkungen gibt es?</i>	14
7	<i>Wie wird die Therapie überwacht?</i>	15
8	<i>Welche Besonderheiten sind bei Kindern zu beachten?</i>	17
9	<i>Gibt es Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?</i>	18
10	<i>Wie substituiere ich bei Schicht- und Nachtarbeit?</i>	19

11	<i>Wie substituiere ich auf Reisen?</i>	<i>21</i>
12	<i>Wie erfolgt die Substitution in der Schwangerschaft und Stillzeit?</i>	<i>22</i>
13	<i>Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen</i>	<i>24</i>
14	<i>Warum brauche ich einen Notfallausweis und ein Notfallmedikament?</i>	<i>28</i>
15	<i>Hydrocortison-Notfall-Set</i>	<i>30</i>
16	<i>Sollte eine Schulung der Angehörigen erfolgen?</i>	<i>36</i>
17	<i>Was ist eine Addison-Krise?</i>	<i>37</i>
18	<i>Was gibt es Neues?</i>	<i>39</i>
19	<i>Stichworte und Fachausdrücke</i>	<i>41</i>

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.

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. Es ist aber auch an der Steuerung vieler verschiedener Stoffwechselfvorgänge (z. B. Zuckerneubildung in der Leber, Eiweißstoffwechsel) beteiligt. Die Cortisolausschüttung in der Nebenniere steht unter der Kontrolle des in der Hypophyse-produzierten Hormons ACTH. Bei Ausfall der körpereigenen Cortisolproduktion durch eine Erkrankung der Nebennieren selbst oder durch eine Erkrankung der Hypophyse (damit keine Anregung der Nebennieren mehr durch ACTH) ist eine meist lebenslange Hormonersatztherapie notwendig, um diese lebensnotwendigen Funktionen zu ersetzen.

2

Welche Präparate werden zum Hormonersatz verwandt?

Üblicherweise wird zur Substitutionstherapie Hydrocortison, welches dem körpereigenen Cortisol entspricht, verwendet. Der in der Umgangssprache benutzte Begriff „Cortison“ für Cortisol-ähnliche Medikamente ist eigentlich falsch und irreführend, da „Cortison“ eine inaktive Form von Cortisol ist. Synthetisch hergestellte Cortisol-ähnliche, sogenannte Glukokortikoide (z. B. Prednisolon, Dexamethason), sind in ihrer Wirkung viel stärker und länger anhaltend, und werden daher meist in der Pharmakotherapie, z. B. zur Unterdrückung des Immunsystems bei Rheuma, verwendet. Bei Ihnen wird aber keine Pharmakotherapie, sondern eine Hormonersatztherapie verwendet.

3

Wie hoch sollte die Hydrocortison-Dosis sein?

Erforderlich ist eine den individuellen Bedürfnissen angepasste Hormonersatztherapie. Grundsätzlich sollte zur Erhaltungstherapie die niedrigste ausreichende Dosis gewählt werden. Die meisten Patienten erhalten zum Hormonersatz 15–25 mg Hydrocortison (HC) 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). Für das Herausfinden der richtigen Dosis sind weniger die Laborwerte entscheidend, sondern eher das Befinden der Patientin/des Patienten.

4

Nach welchem Einnahmeschema erfolgt die Hydrocortison-Einnahme?

Ziel ist es, die normale Cortisolausschüttung Gesunder zu imitieren. Da Hydrocortison eine Wirkdauer von 5–8 Stunden aufweist, wird daher die Tagesdosis meist auf 2 oder 3 Dosen aufgeteilt, wobei die erste Dosis am Tag ca. 50 % der Tagesdosis umfassen sollte.

Diese erste Dosis sollte morgens möglichst früh (ideal: 5–6 Uhr) und der Rest – je nach verwendetem Schema – mittags, am frühen oder späten Nachmittag eingenommen werden. Eine regelmäßige Einnahme von Hydrocortison nach 18 Uhr ist ungünstig, da es dann zu Einschlafstörungen und Veränderungen im Stoffwechsel kommen kann (Ausnahme sind hier Patienten mit Adrenogenitalem Syndrom (AGS) und Patienten mit Nebenniereninsuffizienz und gleichzeitigem Typ 1 Diabetes mellitus).

Die Tabletteneinnahme kann sowohl nüchtern als auch während oder unmittelbar nach einer Mahlzeit erfolgen. Das seit 2012 in Deutschland erhältliche Plenadren™ ist Hydrocortison mit einer veränderten Freisetzung, sodass die Wirkdauer verlängert wird und meist nur eine tägliche Einnahme notwendig ist.

5

Wie erhöhe ich die Dosis in Stress-Situationen?

Wenn der gesunde Körper sich bedroht fühlt, z. B. durch eine Infektion, eine Verletzung oder ähnliches, produziert der Körper zusätzlich Cortisol, um mit dieser Stress-Situation besser umgehen zu können. Damit wird z. B. das Immunsystem aktiviert und dem Körper mehr Energie (Glukose) zur Verfügung gestellt. Da die Nebenniere dies bei Patienten mit Nebenniereninsuffizienz nicht mehr leisten kann, muss der Patient dies für seinen Körper tun. Daher ist es notwendig in besonderen Stress-Situationen eine erforderliche Hydrocortisondosis-Erhöhung (um das 2–5-fache) eigenständig durchzuführen:

- Geringerer Stress (z. B. besonders anstrengender (ungewohnter) Sport > 45 Minuten, große Bergwanderung, leichtes Fieber, längere Reise > 6 Stunden, kleinere operative Eingriffe in lokaler Betäubung): Erhöhung um das 2-fache

- Mittelgradiger Stress (z. B. hohes Fieber, größere Verletzungen, schwere Infektionen): Erhöhung um das 3–4-fache
- Maximaler Stress (z. B. größere Operationen in Vollnarkose, Geburten, schwerer Verkehrsunfall): abgestuftes Beispielschema (für Operationen siehe auch Empfehlung der DGE auf Seite 24–27 und Rücksprache mit dem behandelnden Endokrinologen/-in),
 - 1. Tag:** 100 mg Hydrocortison über die Vene als Bolus, dann 100 mg/24 Stunden als Infusion,
 - 2. Tag:** 75 mg/24 Stunden als Infusion,
 - 3. Tag:** 3 x 25 mg durch den Mund, Dosisverringerung nach Schwere der Erkrankung und Befinden des Patienten.

Erbrechen, Übelkeit, Durchfall: Wenn die Tabletten sofort wieder erbrochen werden, muss eine Substitution über die Vene oder über den Muskel 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 – nur bei Übelkeit und Erbrechen, nicht bei Durchfall! – die Gabe

eines Prednisolon-Zäpfchens (z. B. Rectodelt® 100 mg). In einer solchen Situation sollte umgehend ärztliche Hilfe in Anspruch genommen werden.

- **Psychischer Stress:** Je nach Empfindlichkeit und je nachdem, als wie belastend dieser Stress empfunden wird, kann eine Dosissteigerung erforderlich sein. Bei als nicht belastend empfundenem Alltagsstress (sowie bei „positivem Stress“, z. B. Freude) ist das eher nicht der Fall; in als belastend empfundenen Fällen 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 unter anderem Zunahme des Körpergewichts, Akne, Schlafstörungen, Osteoporose, gestörter Glukosestoffwechsel (Diabetes mellitus), Grauer Star, erhöhtes Risiko von Herz-Kreislaufferkrankungen.

Mögliche Folgen einer zu geringen Substitutionsdosis sind: Kopfschmerzen, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Übelkeit, Bauchschmerzen, Leistungsminderung, Schwäche.

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 und Krankheitsphasen 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 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. Für das Kontrollieren der korrekten HC-Tagesdosis sind weniger die Laborwerte entscheidend, sondern eher das Be-

finden der Patientin/des Patienten. Wichtig ist, in der Sprechstunde mit dem Endokrinologen/-in über stattgefundenene Krankheitsphasen zu sprechen, und wie die HC-Dosisanpassung in diesen Situationen durchgeführt wurde.

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 (3 bis 5 Uhr) erfolgen, um den morgendlichen ACTH-Anstieg zu unterdrücken.

Eine Übersubstitution kann bei Kindern das Längenwachstum hemmen, sodass 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. Dies muss vom behandelnden Endokrinologen/-in berücksichtigt werden.

Verminderte Hydrocortisonwirkung: z. B. Barbiturate, Johanniskrautextrakte, Phenytoin und Carbamazepin (Antiepileptika), Rifampicin (Therapeutikum zur Behandlung der TBC), Lysodren (Therapeutikum bei Nebennieren-Karzinom).

Erhöhte Hydrocortisonwirkung: z. B. Fluconazol, Voriconazol, Clarithromycin, Aprepitant, Verapamil, Cimetidin, HIV-Proteaseinhibitoren, östrogenhaltige Medikamente.

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

Auch manche frei verkäufliche Medikamente oder pflanzliche Wirkstoffe können eine Wechselwirkung mit Hydrocortison haben.

10

Wie substituiere ich bei Schicht- und Nachtarbeit?

Es gibt bisher keine Studien und Untersuchungen, die sich mit der Hydrocortison-Substitution bei Patienten mit Nebennieren-Insuffizienz im Schichtdienst befasst haben. Daher gibt es auch keine einheitlichen Empfehlungen, sondern nur die Meinung und Erfahrung verschiedener Experten. Solange es keine Studien dazu gibt, hängt es wohl am Patienten und seines behandelnden Endokrinologen/-in ein für den Patienten passendes Schema auszusuchen, auszuprobieren und gegebenenfalls anzupassen und abzuändern. Dabei sind von ärztlicher Seite besonders auf Zeichen der Unter- und Überdosierung zu achten. Folgende zwei Hauptrichtungen werden derzeit vertreten:

a) Manche Experten empfehlen bei Schicht- und Nachtarbeit nach dem üblichen Schema (morgens die Hälfte der Dosis, mittags und nachmittags jeweils ein Viertel) fortzusetzen, 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, bei Arbeitsanfang höher zu dosieren.

b) Andere Experten raten dazu, dass der Patient seine Hydrocortison-Dosen so nehmen sollte, wie der Tag für den Patienten selber ist: Das heißt, wenn der Patient mit Nachtschicht am Nachmittag aufsteht (für den Patienten ist dies dann „morgens“) soll er seine Morgen-Dosis nehmen, dann seine weiteren HC-Dosen nach ca jeweils 4–6 Stunden, also während seines Nachtdienstes

11

Wie substituiere ich auf Reisen?

Bei längeren Reisen (mehr als 6 Stunden) sollte die Tagesdosis am Reisetag auf das 2-fache erhöht werden. Bei längeren Flugreisen (Interkontinentalflügen) sollte am Flugtag die 2-fache Dosis eingenommen werden und während des Fluges alle 6–8 Stunden zusätzlich 5–10 mg HC 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 meist 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/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.

Substitution

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

Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen

nach Allolio EJE 2015, www.addisons.org.uk und Sektion Nebenniere,
Steroide und Hypertonie der DGE; modifiziert nach Sektion Nebenniere,
Steroide und Hypertonie der DGE, Version 8. Okt. 2016

Art des Eingriffs	Notwendigkeit vor und während der OP	Vorgehen nach der OP
lange, große Operation mit langer Erholungsphase (z. B. Herzchirurgie; große Darm-OP; Operationen, die einen Intensivstation-Aufenthalt beinhalten)	100 mg Hydrocortison intravenös (oder intramuskulär) direkt vor Narkoseeinleitung, gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden), bis Patient wieder essen und trinken darf. Dann umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 48 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
große Operation mit kurzer Erholungsphase (z. B. Kaiserschnitt, Kniegelenk-Ersatz)	100 mg Hydrocortison intravenös (oder intramuskulär) direkt vor Narkoseeinleitung, gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden), bis Patient wieder essen und trinken darf. Dann umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 24–48 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
Wehen und vaginale Geburt	bei Wehenbeginn 100 mg Hydrocortison intravenös (oder intramuskulär), gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe intravenös (100 mg/24 Stunden) bis nach der Geburt. Dann umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 24–48 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
kleine Operation (z. B. Katarakt-OP, Hernien-OP, Laparoskopie), große Zahn-OPs in Vollnarkose	100 mg Hydrocortison intravenös (oder intramuskulär/unter die Haut) direkt vor Narkoseeinleitung/Anästhesiebeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
mittlere Zahn-OPs mit Lokalanästhesie (z. B. Wurzelkanal-OP)	zusätzliche Hydrocortison-„Morgendosis“ 1 Stunde vor dem Behandlungsbeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
kleine Eingriffe, z. B. kleine Zahn-OPs (Füllung), Hautbiopsien mit lokaler Betäubung	normalerweise keine Erhöhung notwendig	Zusätzliche Hydrocortison-Tagesdosis (20 mg), wenn Zeichen des Cortisolmangels auftreten.

Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen

nach Alolio EJE 2015, www.addisons.org.uk und Sektion Nebenniere, Steroide und Hypertonie der DGE; modifiziert nach Sektion Nebenniere, Steroide und Hypertonie der DGE, Version 8. Okt. 2016

Art des Eingriffs	Notwendigkeit vor und während der OP	Vorgehen nach der OP
invasive Darmuntersuchungen mit Abführmitteln (z. B. Koloskopie)	<p>Fall A: Bei hohem Risiko (z. B. älterer Patient, zusätzliche Krankheiten, zusätzlicher Diabetes insipidus etc): Krankenhauseinweisung mit intravenöser Gabe von physiologischer NaCl-Infusion und 50–100 mg Hydrocortison unter die Haut oder intramuskulär während der Darmvorbereitung und 100 mg Hydrocortison intravenös (oder unter die Haut oder intramuskulär) direkt vor Untersuchungsbeginn</p> <p>Fall B: niedriges Risiko – ambulante Darmvorbereitung am Vortag mit dreifacher HC-Tagesdosis (wichtig: 60 Minuten Abstand zwischen Tabletteneinnahme und Trinklösung; ausreichend zusätzlich Wasser trinken) + doppelte HC-Dosis morgens am Untersuchungstag zuhause und dann 100 mg Hydrocortison intravenös (oder unter die Haut oder intramuskulär) direkt vor Untersuchungsbeginn</p>	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
andere invasive Untersuchungen (z. B. Endoskopie, Magenspiegelung)	100 mg Hydrocortison intravenös (oder unter die Haut oder intramuskulär) direkt vor Narkoseeinleitung/Narkosebeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.

Bemerkung:

- Soll der Patient vor einem Eingriff nüchtern bleiben, so ist auf die intravenöse Gabe einer physiologischen Kochsalzlösung zu achten!
- Anstelle von 100–200 mg/24 Stunden kann Hydrocortison auch mit 50 mg alle 6 Stunden intravenös (oder intramuskulär) gegeben werden. Die kontinuierliche Gabe ist aber vorzuziehen!
- Bei Verringerung zur normalen Tagesdosis ist das Befinden des Patienten zu berücksichtigen: Z. B. Komplikationen nach der OP wie Fieber verzögern die Rückkehr zur normalen Tagesdosis!
- Es gibt keine Studien, auf denen diese Empfehlungen basieren. Diese Empfehlungen sind Expertenmeinung (mit niedrigem Nachweisgrad).

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 Prednisolon-haltigen Zäpfchen oder in den Muskel zu gebenden Hydrocortison-Spritzen hervorgehen. Durch diese Medikamente ist eine Cortisolzufuhr 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 Hydrocortisontherapie über die Vene durchgeführt werden kann.

Ferner sollte jeder Patient/-in eine „Europäische Notfallkarte“ besitzen. Sie ist zweisprachig, deutsch und englisch, und besonders für Aufenthalte im Ausland dringend zu empfehlen. Bitte fragen Sie Ihren Endokrinologen danach. Die Notfallausweise sind wichtig, damit der

Notfallausweis

Notarzt/Notärztin bzw. das medizinische Notfallpersonal erkennt, dass Sie unter einer Nebennierenschwäche leiden und zusätzliches Hydrocortison benötigen.

Notfallausweis

Diagnose

Dauerhafte D.

1. Glucocorticoide
2. Mineralocorticoide
3. L-Thyron
4. Sexualst.
5. Somat.
6. Desmopressin

weitere wichtige Medikamente

NOTFALL-AUSWEIS
für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangdrüse oder der Nebennieren

EMERGENCY HEALTH CARD
for patients with hormone replacement therapy due to diseases of the pituitary or adrenal gland

Dieser Patient leidet an einer Insuffizienz des hypophysären-adrenalen Systems, d.h. einem Mangel an Cortisol.

This person is suffering from a disease of the pituitary-adrenal system. In emergency situations a glucocorticoid (at least 100mg hydrocortisone) has to be administered immediately i.v. or i.m. The patient might carry an emergency ampoule or suppository for rectal application with him./her.

NETZWERK
Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.
www.glandula-online.de
Mitglied der ACHSE

Bei Komplikationen bitte umgehend die Notalaufnahme des nächstgelegenen Krankenhauses oder einen Notarzt kontaktieren.

Hydro-Mangel erhöht, der mit dem Notfall mit jedem weiteren werden muss:

- hypothalme Dosis
- erhöhte Dosis
- venöse Dosis
- Arbeitsunfähigkeit (notwendig!)
- 1,5 fache Dosis

droppelle Dosis

hypophysäre Dosis

hypophysäre Dosis (Dosiswahl abhängig von der Erkrankung)

erhöhte Dosis (eine versch. Form) / ggf. i.v. oder Zäpfchen

100mg i.v. wird benötigt, weitere 100mg in 24h

droppelle Dosis

20mg am OP Tag
OP Tag: 200 mg i.v.
1. Folgebtag: 100 mg i.v.
2. Folgebtag: 100 mg i.v.
anschl. je nach Zustand
weiterhin i.v. oder oral
100mg* Körperoberfläche
i.v. / 24h

Hydrocortison

Wird vor 6-8 Stunden und muss dringlich bei längerer Patienten mehrfach täglich gegeben werden.

**IMPORTANT
MEDICAL
INFORMATION**

**THIS PATIENT NEEDS DAILY
STEROID REPLACEMENT THERAPY**

In case of serious illness, trauma, vomiting or diarrhoea, **Hydrocortisone 100mg iv/im or equivalent glucocorticoid doses and iv saline infusion must be administered without delay to avoid life-threatening adrenal crisis**

For further info see:
www.endokrinologie.net/krankheiten-glukokortikoide.php

**WICHTIGE
ÄRZTLICHE
INFORMATION**

DIESER PATIENT BRAUCHT TÄGLICHE STEROID-ERSATZTHERAPIE

Im Falle einer schweren Erkrankung, Unfalles, Erbrechen oder Durchfall, müssen **sofort Hydrocortison 100mg oder ein anderes Glucocorticoide iv/im und physiologische Kochsalzlösungen verabreicht werden, um eine lebensbedrohliche Nebennieren-Krise zu vermeiden**

Für weitere Infos:
www.endokrinologie.net/krankheiten-glukokortikoide.php

Europäische Notfallkarte

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 1 ½
(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: ©

Kathrin Zopf

(Klin. Endokrinologie, Charité Campus Mitte, Berlin) -

Prof. Dr. med. Marcus Quinkler

(Endokrinologiepraxis, Stuttgarter Platz 1,
Berlin Charlottenburg)

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.

Hydrocortison-Notfall-Set



- Die Ampulle leicht 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



5

- Nehmen Sie die vorbereitete Spritze zur Hand.
- Entfernen Sie die Schutzkappe von der Kanüle.
- Stechen Sie die Kanüle senkrecht durch den Gummistopfen.



6

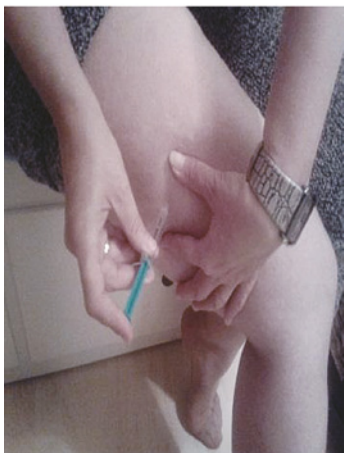
- Drehen Sie die Ampulle um.
- Ziehen Sie den gesamten Inhalt der Ampulle in die Spritze auf.
- Achten Sie dabei darauf, dass sich die Spitze der Kanüle immer in der Flüssigkeit befindet. Ziehen Sie gegebenenfalls die Kanüle etwas zurück.
- Es ist normal, dass ein kleiner Rest Flüssigkeit in der Ampulle verbleibt.

7



- Ziehen Sie die Kanüle von der Spritze. 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.

8



- Die beste Injektionsstelle ist die Mitte der Außenseite Ihres Oberschenkels.
- Straffen Sie die Haut mit Ihrer nicht-dominanten 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 mit einem sauberen Tuch auf die Injektionsstelle.
- Entsorgen Sie die benutzte Kanüle in einem durchstichsicheren Gefäß (z. B. Schraubglas).

16

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, in der Sie als Patient vielleicht gar nicht mehr entsprechend reagieren können, zügig die erforderlichen Maßnahmen eingeleitet werden. Im Zweifel nehmen Sie bitte Rücksprache mit Ihrer endokrinologischen Ambulanz/Praxis, die häufig Schulungen für Patienten und Angehörige anbietet.

17

Was ist eine Addison-Krise?

Eine Addison-Krise, auch Nebennierenkrise genannt, ist eine lebensgefährliche Situation bei Patienten mit Nebennieren-Insuffizienz, die auftreten kann, wenn der Körper im Rahmen einer Stress-Situation zu wenig Cortisol zur Bewältigung dieser Stress-Situation zur Verfügung hat. Dies kann dann zum Kreislaufzusammenbruch und sogar zum Tod führen. Die beste Definition einer Addisonkrise/Nebennierenkrise wurde von Prof. Allolio aufgestellt und muß folgende zwei Punkte beinhalten:

1: Starke Beeinträchtigung des Allgemeinzustands mit mindestens zwei der folgenden Zeichen/Symptome: niedriger Blutdruck (systolischer Blutdruck < 100 mmHg), Übelkeit oder Erbrechen, starke Müdigkeit, Fieber, starke Schläfrigkeit (Somnolenz), erniedrigtes Natrium im Blut (≤ 132 mmol/l) oder erhöhtes Kalium im Blut, Unterzuckerung

2: Gabe von Hydrocortison (oder einem anderen Glukokortikoid, z. B. Prednisolon) in den Muskel, in die Vene oder unter die Haut mit darauf eintretender deutlicher Besserung des Patienten

Der Schweregrad einer Addisonkrise/Nebennierenkrise definiert sich wie folgt:

Grad 1: ambulante Behandlung

Grad 2: stationär im Krankenhaus auf Normalstation

Grad 3: Intensivstation

Grad 4: Tod durch Nebennierenkrise

Was gibt es Neues?

Die Hydrocortison-Notfallampulle ist nur für eine Gabe in den Muskel oder in die Vene zugelassen. In einer Untersuchung der Universität Würzburg konnte aber gezeigt werden, dass unter die Haut verabreichtes Hydrocortison fast zu dem gleichen Cortisolanstieg im Blut führte, nur jedoch etwas zeitverzögert (ca. 30–60 Minuten).

In mehreren Studien aus verschiedenen Ländern konnte gezeigt werden, dass vor allem Magen-Darm-Infekte das größte Risiko für eine Addison-Krise darstellen.

Eine Studie aus Norwegen konnte bei 10 weiblichen Patienten mit Morbus Addison zeigen, dass eine zusätzliche Hydrocortison-Gabe vor einer kurzzeitigen anstrengenden sportlichen Aktivität keine Vorteile bringt.

Die von der Sektion „Nebenniere“ der DGE und der Akademie der DGE eingeführte strukturierte Schulung für Patienten mit Nebenniereninsuffizienz, die durch zertifizierte Zentren

durchgeführt wird, erhöht deutlich das Wissen der Patienten über ihre Erkrankung und führt zu mehr Sicherheit im Umgang mit notwendigen Dosiserhöhungen und der Notfallspritze. Schulungen im Namen der DGE und unter Verwendung der Schulungsfolien dürfen nur gemeinsam von zertifizierten (weitergebildeten und eingewiesenen) Endokrinologie-Assistentinnen und Ärzten durchgeführt werden.

Mehrere Studien konnten zeigen, dass die Verwendung des synthetischen Glukokortikoids Prednisolon in der Hormonersatztherapie der Nebenniereninsuffizienz das Risiko einer Osteoporose im Vergleich zu Hydrocortison erhöht.

19

Stichworte und Fachausdrücke

AGS: Adrenogenitales Syndrom

Anästhesie: Betäubung

Biopsie: Entnahme einer Gewebeprobe

Bolus: große Arzneistoffmenge, die schnell verabreicht wird

Enzyme: große Moleküle, meist Proteine

Gastroskopie: Magenspiegelung

Glukokortikoide: Cortisol und Cortisol-ähnliche Substanzen, die an den Cortisol-Rezeptor binden können

HC: Hydrocortison (= Cortisol)

intramuskulär: in einen Muskel hinein

intravenös: in die Vene hinein

invasiv: „eindringend“, das Gewebe verletzend

Koloskopie: Darmspiegelung

Laparoskopie: Bauchspiegelung

Off-Label-Use: Verordnung oder Verwendung eines Arzneimittels außerhalb des durch die Arzneimittelbehörden zugelassenen Gebrauchs

oral: über den Mund

subkutan: unter die Haut

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 36 Regionalgruppen sowie zwei krankheitsspezifische Gruppen 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.

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**
Eine große Auswahl an Broschüren zu Krankheiten 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 Netzwerk-Mitglieder 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 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. Auch zu anderen Krankheitsbildern wie Hypophyseninsuffizienz sind Patientenmappen und Diagnoseausweise erhältlich.



Das Netzwerk

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

NETZWERK



Kontakt:

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

Waldstraße 53

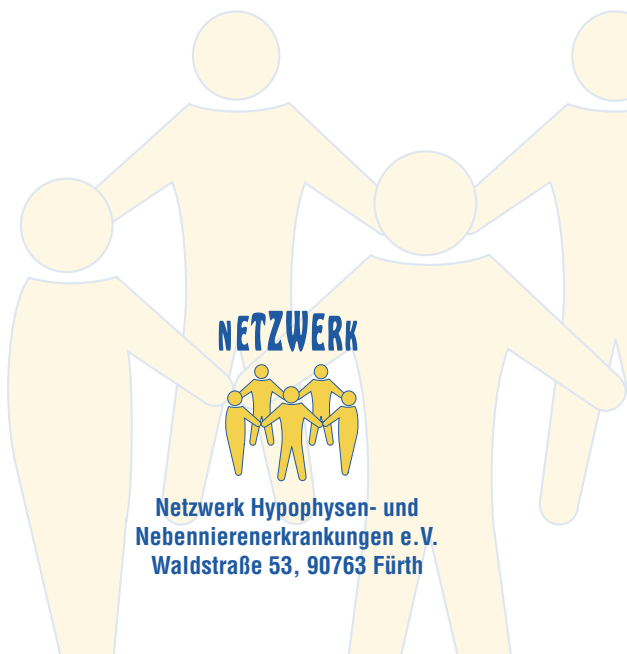
90763 Fürth

Telefon: 0911/9792 009-0

E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Mit freundlicher Unterstützung der DAK



NETZWERK

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