



Patientenbroschüre

# Nebenniereninsuffizienz

## Was Sie darüber wissen sollten:

Ursachen, Symptome und Behandlung

Häufig gestellte Fragen

Selbsthilfegruppen

## INHALTSANGABE

Impressum	Seite 3
Vorwort	Seite 3
Danksagung	Seite 3
Medizinische Grundlagen	Seite 4
Ursachen der Nebenniereninsuffizienz	Seite 6
Symptome der Nebenniereninsuffizienz	Seite 8
Diagnose	Seite 11
Behandlung der Nebenniereninsuffizienz	Seite 12
Häufig gestellte Fragen	Seite 15
Hilfe zur Selbsthilfe	Seite 19
Notizen	Seite 20

## IMPRESSUM

### Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, Herausgeber und Verlag haben größtmögliche Sorgfalt darauf verwendet, um sicherzustellen, dass die in der Broschüre gemachten Angaben insbesondere zur Diagnose und medikamentösen Therapie dem aktuellen Stand der Wissenschaft entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Eine Haftung kann nicht übernommen werden. Jede/r Leser/in der Broschüre bzw. betroffene/r Patient/in muss ihrer/seiner Sorgfaltspflicht nachkommen und die hier gemachten Angaben überprüfen. Dies geschieht durch Lesen der Packungsbeilagen der verordneten Medikamente und – sofern erforderlich – durch Nachfragen beim Arzt.

## VORWORT

Eine Patientenbroschüre im Zeitalter des Internets. Ist das überhaupt noch zeitgemäß? Wir meinen schon, denn die Broschüre ist handlich. Sie ist jederzeit griffbereit, wenn Unsicherheit über das eigene Verhalten in einer außergewöhnlichen Situation entsteht. Im Regelfall ist gerade dann kein Internetzugang möglich oder ein Arzt zur Beantwortung von Fragen verfügbar. Wenn bei Ihnen erst kürzlich die Diagnose gestellt wurde, sind Sie verständlicherweise unsicher, wie Sie sich verhalten sollen, wenn der Körper spürbar aus dem Gleichgewicht gerät. Diese Unsicherheit ist normal.

Wenn Sie als Patient verstehen, warum Ihr Körper nicht mehr wie gewohnt funktioniert und warum die zuverlässige Einnahme der verordneten Medikamente so wichtig ist, fällt es Ihnen leichter, die Anwendung von Arzneimitteln auch einzuhalten. Dies wird als Adhärenz bezeichnet. Wenn Sie adhären sind, gibt dies dem Arzt die Chance, die körperlichen Symptome unter der Behandlung richtig zu interpretieren und die Einstellung individuell und erfolgreich vorzunehmen. Ziel ist, mit Hilfe der empfohlenen Arzneimittel in der richtigen Dosierung die Lebensqualität eines Gesunden zu erreichen. Dazu müssen sich Arzt und Patient als Team verstehen. So können Sie mit der auf Sie ausgerichteten medikamentösen Einstellung angstfrei leben und in Ausnahmesituationen selbstsicher und richtig reagieren. Diese Broschüre soll Ihnen dabei helfen.

## DANKSAGUNG

Ein besonderer Dank geht an Prof. Dr. Beuschlein und Prof. Dr. Quinkler für die wertvolle Unterstützung zur Erstellung dieser Patienteninformation.

# MEDIZINISCHE GRUNDLAGEN

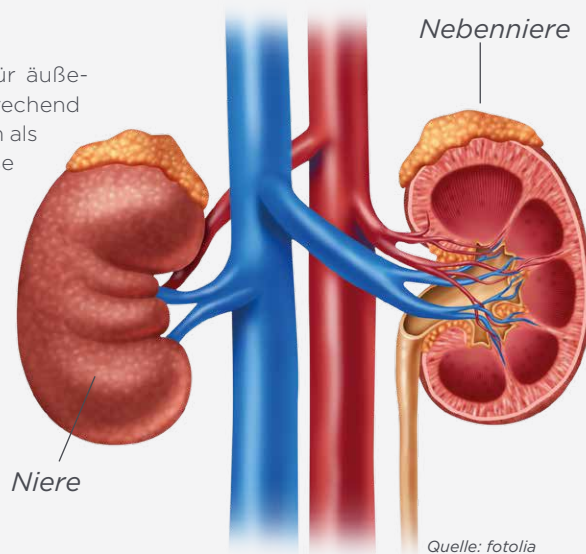
## Was ist eine Nebenniereninsuffizienz?

Der Begriff Insuffizienz bedeutet Unterfunktion. Der wesentliche Unterschied zwischen der primären und der sekundären Nebenniereninsuffizienz liegt darin, dass bei der primären Form die Nebennierenrinden selbst erkrankt sind, nicht aber bei der sekundären Form. Bei der sekundären Form liegt die Ursache im Steuerungsorgan für die Nebennierenrinden, der Hirnanhangsdrüse (Hypo-

physe), die sich im Gehirn befindet. Wenn diese Steuerung ausfällt, dann können die Nebennierenrinden nicht arbeiten. Sie sind deshalb nicht primär betroffen, sondern in Folge davon, also sekundär. Beide Erkrankungsbilder haben viele Gemeinsamkeiten, die wir in dieser Broschüre veranschaulichen wollen.

## Was bedeutet Nebennierenrinde?

Der Begriff „-rinde“ wird häufig für äußere Umhüllungen verwendet. Entsprechend wird der äußere Teil der Nebennieren als Nebennierenrinde bezeichnet. Diese umhüllt das Nebennierenmark. Aus dem Begriff „-neben“ lässt sich ableiten, dass es sich um Organe handelt, die neben den Nieren lokalisiert sind. In diesem Fall sitzen die Nebennieren mützenförmig oben „neben“ den beiden Nieren.



## Die Nebennieren in Kürze

- ☉ Liegen mützenartig auf den Nieren
- ☉ Bestehen aus dem Nebennierenmark und der Nebennierenrinde

## Wozu brauchen wir Nebennieren?

Trotz ihrer geringen Größe von jeweils etwa 2,5 x 5 cm tragen die Nebennieren wesentlich zur Funktionsfähigkeit des menschlichen Körpers bei. Der innere Teil, das Nebennierenmark, produziert Adrenalin, Noradrenalin und Dopamin, die zusammen auch als akute Stresshormone bezeichnet werden.

Durch Adrenalin wird der Körper auf maximale Leistungsfähigkeit vorbereitet, was schon für den Urmenschen für einen möglichst erfolgreichen Kampf oder Flucht von großer Bedeutung war. Mit Hilfe von Adrenalin wird die Herzleistung erhöht und den Bedürfnissen des gestressten Körpers angepasst. Dadurch steigt der Blutdruck.

Weil Adrenalin nur mit Unterstützung des Partners Cortisol seine Wirkung entfalten kann, wird dieses bei Stressreaktionen, sei es körperlicher oder seelischer Art, immer auch mit ausgeschüttet. Das Cortisol wird im

äußeren Teil, der Nebennierenrinde, gebildet. Es mobilisiert Vorgänge, die es dem Körper ermöglichen, Entzündungsprozesse einzudämmen und zu steuern. Es regt die Leber an, Zucker auszuschütten, um die nötige Energie zur Leistungssteigerung kurzfristig bereitzustellen und hilft unter anderem, den Flüssigkeitshaushalt des Körpers zu regulieren. Bei letzterem wird es von Aldosteron unterstützt, welches eine führende Rolle im Salz- und Wasserhaushalt hat. Hierüber werden die Blutmenge (das sogenannte Blutvolumen) und damit zusammenhängend auch der Blutdruck gesteuert. Des Weiteren werden in der Nebennierenrinde bestimmte Vorstufen von Sexualhormonen gebildet, zum Beispiel Dehydroepiandrosteron (DHEA).

## Wozu werden die Nebennieren gebraucht?

Die Nebennieren bilden Hormone, die die folgenden lebensnotwendigen Körperfunktionen wesentlich beeinflussen:

- ☉ Energiehaushalt
- ☉ Blutsalzhaushalt

## Welche wichtigen Hormone werden im Nebennierenmark gebildet?

- ☉ Adrenalin
- ☉ Noradrenalin
- ☉ Dopamin

## Welche wichtigen Hormone werden in der Nebennierenrinde gebildet?

- ☉ Cortisol
- ☉ Aldosteron
- ☉ DHEA

## Welche Hormone werden in der Hirnanhangdrüse (Hypophyse) produziert?

Das Schilddrüsensteuerungshormon (Thyreoidestimulierendes Hormon, kurz TSH genannt) löst in der Schilddrüse die Bildung der Schilddrüsenhormone aus. Das Adrenocorticotrope Hormon (ACTH) hat als Zielorgan die Nebennierenrinde, wo es die Bildung des Hormons Cortisol stimuliert.

Das luteinisierende Hormon (LH) und das Follikelstimulierende Hormon (FSH) lösen die Produktion von weiblichen und männlichen Hormonen in den Eierstöcken bzw. Hoden aus. Das Prolaktin (PRL) wird für die Stimulation der Milchproduktion nach einer Schwangerschaft gebraucht. Das somatotrope Hormon

(kurz STH, ein Wachstumshormon) hat nicht nur eine Rolle beim heranwachsenden Organismus, sondern auch im Erwachsenenalter, in dem es für den Stoffwechsel und die Fortpflanzung notwendig ist. Das antidiuretische Hormon (kurz ADH oder auch Vasopressin genannt) und das wehenstimulierende Hormon Oxytocin werden zwar nicht in der Hypophyse gebildet, aber dort gespeichert und ausgeschüttet. Würde das antidiuretische Hormon fehlen, dann könnten die Nieren den Urin nicht konzentrieren und wir würden 20 Liter Urin pro Tag ausscheiden.



## URSACHEN DER NEBENNIERENINSUFFIZIENZ

### Primäre Nebenniereninsuffizienz

Die Unterfunktion der Nebennierenrinden tritt dann ein, wenn die hormonproduzierenden Zellen ihre Aufgabe nicht mehr ausreichend oder grundsätzlich nicht mehr erfüllen können. Auslöser ist am häufigsten ein Autoimmunprozess, bei dem die körpereigene Immunabwehr statt gegen äußere Erreger gegen den eigenen Körper aktiv wird. Bei sieben von zehn

Patienten ist dies die Ursache. Seltener sind es Infektionen oder angeborene oder erworbene Stoffwechselstörungen. In früheren Zeiten waren es häufig die Erreger der Tuberkulose, welche die Erkrankung der Nebennieren auslösten. Derzeit sind in Deutschland etwa 30.000 Personen an primärer Nebenniereninsuffizienz erkrankt.

### Ursachen der primären Nebenniereninsuffizienz

-  Autoimmunprozess (70 %)
-  Infektionen, Sonstiges (30 %)

### Primäre Nebenniereninsuffizienz = Morbus Addison

Der Begriff Morbus Addison wird normalerweise als Synonym für die primäre Nebenniereninsuffizienz verwendet. Die Bezeichnung geht auf den Entdecker der Erkrankung zurück, dem englischen Arzt Thomas Addison,

der 1855 zum ersten Mal die verschiedenen Symptome als einer eigenen Krankheit zugehörig beschrieb.

### Der berühmteste Morbus Addison-Patient

Die bis dato wohl berühmteste, an Morbus Addison erkrankte Persönlichkeit war John F. Kennedy, der 35. Präsident der Vereinigten Staaten. Als Kind litt er häufig an Durchfällen, an Müdigkeit und unerklärlichen Zusammen-

brüchen, bis die Diagnose Morbus Addison die Phänomene erklärbar machte und eine entsprechende Behandlung eingeleitet werden konnte.

### Sekundäre Nebenniereninsuffizienz

Wie bereits eingangs erwähnt, wird die Funktion der Nebennieren vom Gehirn als übergeordnetem Organ gesteuert. Eine Störung in diesem System kann die Nebennieren funktionslos machen. Verantwortlich für die Steuerung der Nebennieren ist die sogenannte Hypophyse, die Hirnanhangsdrüse, ein kleines, erbsengroßes Gebilde, das im Zwischenhirn am Hypothalamus anhängt. Dort wird das Steuerungshormon ACTH (Adrenocorticotropes Hormon) gebildet, das über das Blut zu seinem Zielorgan, den Nebennieren, gelangt und dort die Produktion von Cortisol anregt. Wird zu wenig oder gar kein ACTH mehr gebildet, löst dies eine sekundäre Nebenniereninsuffizienz aus.

Die häufigste Ursache für eine zu geringe oder fehlende ACTH-Produktion ist ein – in der Regel gutartiger – Tumor, der sich im Bereich der Hirnanhangsdrüse ausbreitet. Aber auch Schädelverletzungen, Durchblutungsstörungen und Infektionen können die

Hirnanhangsdrüse in Mitleidenschaft ziehen. Die Nebennieren arbeiten weitgehend synchron zur Signalstärke und reagieren auf die nachlassende Signalintensität entsprechend mit einer Unterfunktion. Der derart ausgelöste Symptomkomplex wird als sekundäre Nebenniereninsuffizienz bezeichnet, da die Nebennieren selbst nicht erkrankt sind, sondern nur auf die Störung der Hirnanhangsdrüse reagieren. In diesem Fall geht auch die Bildung des Hormons Dehydroepiandrosteron (DHEA) zurück, nicht aber des Hormons Aldosteron, welches für die Steuerung des Wasserhaushaltes wesentlich zuständig ist. Aldosteron wird nicht durch die Hypophyse, sondern durch ein Steuerhormon aus den Nieren reguliert. Deshalb haben Sie als Patient mit sekundärer Nebenniereninsuffizienz weniger gesundheitliche Probleme mit zu niedrigem Blutdruck oder gestörtem Salzhaushalt.

## Sekundäre Nebenniereninsuffizienz nach einer Kopfverletzung

Häufige Ursachen einer sekundären Nebenniereninsuffizienz sind Kopfverletzungen, z. B. nach einem schweren Verkehrsunfall. Schätzungen gehen in Deutschland von circa 5.000 durch Unfälle verursachte Hypophysenunterfunktionen pro Jahr aus. Wegen der

sehr unspezifischen Beschwerden wird die Diagnose einer Hypophysenunterfunktion mit sekundärer Nebenniereninsuffizienz oft erst Jahre bis Jahrzehnte nach dem Unfall gestellt.

## SYMPTOME DER NEBENNIERENINSUFFIZIENZ

### Unspezifische Symptome bei langsamer Krankheitsentwicklung

Wenn sich die Nebenniereninsuffizienz langsam entwickelt, kann es sehr schwer sein, die Symptome damit in Zusammenhang zu bringen. Vielfach kompensieren die Betroffenen unbewusst die Störungen. Den Salzverlust gleichen sie aus, indem sie anfangen, einen Salzhunger zu verspüren und Speisen stärker zu salzen. Körperlich anstrengende Tätigkeiten wie Sport und dergleichen werden wegen der zunehmenden Müdigkeit, die unter anderem mit zu niedrigem Blutdruck oder auch mit zu niedrigen Blutzuckerspiegeln einhergeht, eingeschränkt oder aufgegeben. Es kommt zu einem schwachen Muskeltonus, zu Be-

schwerden im Magen-Darm-Bereich und zu einer Gewichtsabnahme. Die Körpertemperatur nimmt leicht ab. Ein Leistungsverlust stellt sich ein, Stress kann nicht mehr so einfach verarbeitet werden und es kommt – verständlicherweise – zu einer Antriebsarmut. Eine allgemeine Schwäche des Immunsystems führt zu häufigen Infekten. Es fällt auf, dass Wunden schlechter heilen. Allerdings sind die beschriebenen Symptome für sich genommen häufig unspezifisch, d.h. nur in seltenen Fällen wirklich durch eine Nebenniereninsuffizienz zu erklären.

## Typisches Symptom bei primärer Nebenniereninsuffizienz: Die Braunfärbung der Haut

Ursache der Braunfärbung beim Morbus Addison, die Sie als Patient aussehen lassen kann, also ob Sie sich ständig der Sonne aussetzen oder regelmäßiger Besucher von Sonnenstudios wären, ist die gesteigerte Produktion des Adrenocorticotropen Hormons (ACTH) in der Hirnanhangsdrüse. Wenn zu wenig oder gar kein Cortisol in den Nebennieren produziert wird, erhöht die Hirnanhangsdrüse als Kontrollorgan die ACTH-Produktion zur gesteigerten Anregung der Nebennierenrinde – jedoch ohne Erfolg. Die Nebennierenrinde ist funktionslos. Bei der Bildung des Hormons ACTH entsteht unvermeidbar gleichzeitig noch ein weiteres Hormon, das die Bildung des braunen Hautfarbstoffs Melanin anregt. Es ist das Melanozyten-stimulierende Hormon (kurz MSH).

Auffallend bei hohen ACTH-Spiegeln ist, dass sich nicht nur die Haut braun färbt, sondern auch die Schleimhäute bräunliche Stellen aufweisen. Am deutlichsten fällt dies im Mund auf. Somit könnte die Verdachtsdiagnose „Morbus Addison“ bereits von einem aufmerksamen Zahnarzt gestellt werden, wenn ein ansonsten hellhäutiger Patient auch ohne Sonnen- bzw. UV-Strahlung eine scheinbar „gesunde“ braune Hautfarbe hat und gleichzeitig Verfärbungen in der Mundschleimhaut zu sehen sind. Weitere Braunfärbungen finden sich häufig an Stellen, die einer stärkeren mechanischen Belastung unterworfen sind, wie z.B. Hautfalten (Handlinien, Ellenbeuge) oder Narben.

### Symptome bei sich langsam entwickelnder Nebennierenunterfunktion

- Leistungsverlust
- Antriebsarmut
- Niedriger Blutdruck
- Niedriger Blutzuckerspiegel
- Beschwerden im Magen-Darm-Bereich
- Gewichtsabnahme
- Stress wird schlechter verkraftet
- Abnahme der Körpertemperatur
- Immunschwäche mit Infektanfälligkeit und schlechter Wundheilung
- Braunfärbung der Haut und Schleimhäute bei primärer Nebenniereninsuffizienz

## Wie unterscheiden sich die Symptome einer sekundären von einer primären Nebenniereninsuffizienz?

Bei der sekundären Nebenniereninsuffizienz ist die ACTH-Bildung und damit die Bildung des „Bräunungsstoffes“ Melanin erniedrigt. Die für die primäre Form typische Braunfärbung der Haut fehlt hier. Wenn Sie an der sekun-








dären Nebenniereninsuffizienz erkrankt sind, haben Sie außerdem weniger Probleme mit dem Blutdruck oder gestörtem Salzhaushalt.

## Die Nebennierenkrise

Wenn ein abrupt gesteigerter Bedarf an Nebennieren-Hormonen, ausgelöst durch eine Infektion oder Verletzung, nicht ausreichend gedeckt werden kann, kommt es zu einer direkt oder indirekt ausgelösten „Addison-Krise“. Sie kann sowohl bei der primären als auch bei der sekundären Nebenniereninsuffizienz auftreten und lebensbedrohend sein. Sie fängt meistens mit Erbrechen, Durchfällen, starker Müdigkeit und Muskelschwäche an und kann zu einem Blutdruckabfall bis hin

zur Bewusstlosigkeit führen. Manchmal tritt auch hohes Fieber auf. Bei einer sich langsam entwickelnden Erkrankung passiert es gar nicht selten, dass erst eine Nebennierenkrise den Verdacht auf die Nebenniereninsuffizienz lenkt. Besonders kritisch sind schwere Veränderungen der Blutsalze, die zu Herzrhythmusstörungen und Einschränkungen der Hirntätigkeit mit Bewusstlosigkeit und Krampfanfällen führen können.

## Symptome der Nebennierenkrise

-  Übelkeit mit Erbrechen und Durchfällen
-  Kaltschweißigkeit und Schwindel
-  Starke Müdigkeit
-  Muskelschwäche
-  Langsamer Herzschlag, niedriger Blutdruck
-  Bewusstseinsstörung bis hin zur Bewusstlosigkeit
-  Gelegentlich auch hohes Fieber

## DIAGNOSE: WIE WIRD EINE NEBENNIERENINSUFFIZIENZ FESTGESTELLT?

Da die körperlichen Symptome wie z.B. Müdigkeit, Antriebsarmut, niedriger Blutdruck, Schwäche, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen sowie Durchfälle wie oben bereits beschrieben unspezifisch sind, d.h. auch bei vielen anderen Erkrankungen auftreten

können, bleibt die Erkrankung häufig zunächst unerkannt. Typisch ist oftmals ein niedriger Natrium- und ein hoher Kaliumspiegel im Blut. Manchmal fällt außerdem ein eher niedriger Blutzuckerspiegel auf.

## Verdacht auf primäre Nebenniereninsuffizienz

Wenn der Verdacht auf eine primäre Nebenniereninsuffizienz besteht, kann dieser im ausgeprägten Fall schnell abgeklärt werden, vor allem, wenn das Cortisol im Blut morgens stark erniedrigt und das ACTH deutlich erhöht ist. Genauso verhält es sich mit dem Aldosteron, das typischerweise erniedrigt, und dem Renin, das als Steuerhormon erhöht ist. Um sicher zu gehen, wird als Bestätigungstest ein sogenannter ACTH-Kurztest durchgeführt. Zu

Beginn des Tests werden im Blut die Ausgangswerte von Cortisol und ACTH gemessen. Dann wird ein synthetisch hergestelltes ACTH in die Vene gespritzt und die Reaktion des Cortisolspiegels im Blut bzw. im Serum nach 30 oder 60 Minuten bestimmt. Während bei Gesunden der Cortisolwert über einen bestimmten Wert ansteigt, bleibt dieser Anstieg aus, wenn bei Ihnen eine Nebenniereninsuffizienz vorliegt.




## Verdacht auf sekundäre Nebenniereninsuffizienz

Bei sekundären Formen der Nebenniereninsuffizienz lässt sich nach einem ACTH-Test meist noch ein abgeschwächter Anstieg des Cortisolspiegels im Blut bzw. Serum messen, insbesondere wenn die Unterfunktion erst seit kurzem besteht. Gegebenenfalls kann Ihr Cortisolanstieg sogar noch normal sein. In diesem Fall kann es zur Sicherung oder zum Ausschluss der Verdachtsdiagnose notwendig sein, einen sogenannten Insulin-Hypo-

glykämie-Test durchzuführen. Während beim Gesunden durch eine Insulingabe ein Anstieg des ACTH und Cortisols erreicht wird, funktioniert diese Stressreaktion nicht, wenn Sie an sekundärer Nebenniereninsuffizienz erkrankt sind. Der Endokrinologe wird bei Ihnen, wenn ein Verdacht auf sekundäre Nebenniereninsuffizienz vorliegt, auch immer andere Hypophysenhormone messen und in seine Diagnose mit einbeziehen.



## Zur Abklärung der Diagnose Nebenniereninsuffizienz

-  Messung Cortisol und ACTH im Blut
-  ACTH-Test
-  Insulin-Hypoglykämie-Test (eher selten)

## BEHANDLUNG DER NEBENNIERENINSUFFIZIENZ

Die Beschwerden werden bei einer Nebenniereninsuffizienz durch die zu wenig oder nicht mehr produzierten Hormone ausgelöst. Sie müssen deshalb von außen zugeführt werden. Dies wird als Substitutionstherapie bezeichnet. Da die Zellen der Nebennierenrinde nicht mehr

funktionsfähig sind und sich nicht regenerieren, müssen die fehlenden Hormone für den Rest des Lebens substituiert werden. Die den körpereigenen Hormonen nachgebauten, synthetischen Hormone werden bedarfsabhängig verabreicht.

### Substitution von Cortisol

Der Cortisolmangel wird durch Hydrocortison oder auch Prednisolon, ein vergleichbares Cortison, ausgeglichen. Dabei wird versucht, die natürliche Schwankung der Hormonspiegel im Tagesverlauf nachzuahmen. Beim Gesunden ist die Cortisolproduktion morgens am höchsten. Deshalb werden die Hydrocortison-Tabletten morgens und im Laufe des Tages, z.B. am Nachmittag, eingenommen. Manchmal kann auch eine zusätzliche abendliche Dosis notwendig sein. Üblicherweise erfolgt die Substitution des natürlichen Hormons durch die zwei- bis dreimalige tägliche Gabe von Hydro-

cortison, alternativ steht ein Arzneimittel mit verzögerter Freisetzung des Hydrocortisons zur einmal täglichen Gabe zur Verfügung. Die richtige Dosis hängt von Ihrer individuellen Situation ab, und orientiert sich insbesondere an Ihrem Wohlbefinden. Zur optimalen Einstellung werden zur Orientierung bestimmte Blut- und Urinwerte herangezogen. Ebenso wichtig sind aber die Untersuchung und die genaue Erhebung der Symptome durch den behandelnden Arzt.

### Belastungsabhängige Dosierung

Wenn Sie unter Stress geraten, dann müssen Sie Ihre Behandlung umgehend darauf einstellen. Eine Stresssituation kann beispielsweise schon ein grippaler Infekt sein, der bei einer Temperaturerhöhung über 37,5 Grad Celsius bereits eine Verdoppelung der Hydrocortison-Dosis erforderlich macht. Für einmal täglich verabreichtes, verzögert freisetzendes Hydrocortison erfolgt die Verdoppelung der Dosis durch die zusätzliche Einnahme der morgendlichen Dosis auch am Mittag. Steigt das Fieber auf über 38,5 Grad Celsius, wird die 3-fache Dosis eingenommen und bei über 39,5 Grad Celsius die 4-fache Dosis. Bei dieser Temperatur muss unbedingt der Arzt hinzugezogen werden. Als Patient lernen Sie mit Hilfe Ihres Arztes, Ihre körperliche Belastung einzuschätzen und Ihr Medikament entsprechend zu dosieren. So wird z.B. eine leichte Erkältung, ein ausgedehnter Spaziergang oder ein Zahnarztbesuch als geringe Belastung eingestuft und erfordert die 1,5-fache Hydrocortison-Dosis. Die doppelte Hydrocortison-Dosis ist bei mittlerer Belastung erforderlich, beispielsweise bei einer schweren Infektion, Durchfall oder Erbrechen oder auch einer Bergwanderung, sowie bei ambulanten Operationen, wie beispielsweise einem zahnärztlichen Eingriff. Bei

Infektionen wird die Dosierung, wie oben beschrieben, in Abhängigkeit von der Höhe der Körpertemperatur bestimmt. Kritisch kann es bei Durchfall oder Erbrechen werden, wenn das Medikament über den Magen-Darm-Trakt nicht ausreichend aufgenommen werden kann. Dann muss ein Cortisonpräparat gegebenenfalls als Zäpfchen zugeführt oder in die Vene (i.v.) gespritzt werden. In kritischen Fällen wird die fünf- bis zehnfache Dosis i.v. gegeben und anschließend zusätzlich 100 – 200 mg Hydrocortison über 24 Stunden als Dauerinfusion verabreicht. Diese Therapie ist bei starken Belastungen erforderlich wie z.B. bei einem schweren Unfall, Schock, Bewusstlosigkeit, bei einer Vergiftung (Sepsis) oder auch bei der Geburt eines Kindes.

Wenn Sie sich einer stationären operativen Behandlung unter Vollnarkose unterziehen, dann werden am OP-Tag 200–300 mg Hydrocortison über die Vene (i.v.) gegeben, am 1. Folgetag 150 mg und am 2. Folgetag 100 mg. Am 3. Folgetag werden 50 mg entweder i.v. gespritzt oder als Tabletten eingenommen. Am 4. Folgetag kann auf die Verdoppelung der normalen Dosis zurückgegangen werden.

### Achtung:

Wenn Sie die Dosis nicht den veränderten Situationen anpassen, kann es zu einer lebensbedrohlichen Addison-Krise kommen. Bei umgehender Einweisung in ein Krankenhaus ist aber die Krise gut in den Griff zu bekommen.

**Der individuelle Bedarf an Hydrocortison kann gegebenenfalls im Einzelfall von diesen Empfehlungen abweichen. Daher ersetzt diese Übersicht nicht die Rücksprache mit Ihrem Arzt.**

## Substitution von Aldosteron bei primärer Nebenniereninsuffizienz

Wie bereits beschrieben, steuert Aldosteron maßgeblich den Wasserhaushalt und über diesen die Höhe des Blutdrucks. Aldosteron wird schlecht über die Darmschleimhaut aufgenommen. Im Gegensatz dazu kann Fludrocortison (eine synthetische Aldosteron-Nachbildung) als Tablette eingenommen und das tägliche Spritzen umgangen werden. Die

individuell erforderliche Menge ermittelt Ihr Arzt zum Beispiel, indem er das Hormon Renin misst, welches in der Niere gebildet wird und auf das Aldosteron steuernd einwirkt. Außerdem werden der Natrium- und Kaliumgehalt im Blut und der Blutdruck zur Ermittlung der Aldosteron-Dosis herangezogen.

### Substitution von Aldosteron:

Das Aldosteron wird mit dem oral einzunehmenden, vergleichbar wirkenden Fludrocortison ersetzt. Die Dosis wird anhand des Reninspiegels und der Natrium- und Kaliumspiegel im Blut bestimmt.

## Substitution von DHEA bei primärer Nebenniereninsuffizienz

Für eine gute Lebensqualität genügt es normalerweise, Cortisol und – je nach Form der Erkrankung – auch Aldosteron durch Hydrocortison bzw. Fludrocortison zu ersetzen. Speziell bei Frauen kann es dennoch zu einer verminderten Lebensqualität kommen, obwohl sie mit beiden Hormonen optimal eingestellt sind. In diesen Fällen wird bei Ihnen das DHEA im Serum gemessen. Dieses Hormon wird in der

Nebennierenrinde gebildet und ist eine Vorstufe für die Produktion verschiedener Hormone, unter anderem von Geschlechtshormonen. Wenn der DHEA-Spiegel zu niedrig ist, kann es zu Stimmungsschwankungen kommen. Bei einer Supplementierung von DHEA berichten die Frauen über eine günstige Wirkung auf die Psyche und vor allem auf das Sexualleben.

## Zusätzliche Substitutionstherapien bei der sekundären Nebenniereninsuffizienz

Zusätzlich zur Substitution von Cortisol kann es bei der sekundären Nebenniereninsuffizienz je nach Ausfall anderer Hypophysenfunktionen

notwendig sein, die entsprechenden Hormone zu substituieren.

# HÄUFIG GESTELLTE FRAGEN

## Wie oft muss ich zur Kontrolle zum Arzt?

Die Häufigkeit der Kontrollbesuche beim Arzt hängt von mehreren Faktoren ab. So ist gerade nach Diagnosestellung und der Einleitung der Therapie eine engmaschige Überwachung erforderlich, um die individuell notwendige Dosierung der Hormone optimal einzustellen. Dies erfolgt in der Regel im Wochenrhythmus, später in monatlichen Abständen. Wenn Sie gelernt haben, Ihren Bedarf an Hormonen abzuschätzen und ihn den veränderten Situationen selber anpassen können, genügen meistens Kontrolluntersuchungen im halb-

jährlichen oder jährlichen Abstand. Ein kurzer Arztbesuch zwischen den Kontrollterminen bleibt Ihnen dennoch nicht erspart, da Sie sich die Substitutionstherapie von Ihrem Arzt verschreiben lassen müssen. Sollten jedoch Symptome wie eine nachlassende Leistungsfähigkeit mit Müdigkeit oder eine Gewichtsveränderung auftreten, dann sollten Sie Ihren Arzt zur Abklärung aufsuchen. Insgesamt lässt sich sagen, dass die Häufigkeit der Kontrolluntersuchungen von der Qualität der medikamentösen Einstellung abhängt.

## Ist ein Notfallausweis sinnvoll?

Ja! Wenn Sie an Nebenniereninsuffizienz erkrankt sind, brauchen Sie einen Notfallausweis. Darin findet ein Arzt, der Sie nicht kennt und Sie in einer Notfallsituation behandeln

muss, alle erforderlichen Angaben. Es empfiehlt sich zudem, ein Passfoto anzubringen, da Sie so im Falle eines Unfalls mit mehreren Beteiligten eindeutig identifizierbar sind.

## Kann ich ohne Probleme Auto fahren?

Bei einer Nebenniereninsuffizienz besteht grundsätzlich keine Einschränkung beim Führen eines Kraftfahrzeuges. Es besteht keine

Pflicht, die Führerscheinstelle von der Erkrankung zu informieren.

## Was muss ich bei Erbrechen oder Durchfall tun?

Bei Erbrechen oder Durchfall können die Hormontabletten den Körper schon wieder verlassen, bevor der Wirkstoff komplett in den Blutkreislauf aufgenommen worden ist. Die Aufnahme des Hormons erfolgt über die Darmschleimhaut. Bei nicht ausreichend langem Kontakt mit der Schleimhaut, wie bei-

spielsweise bei Durchfall mit beschleunigter Passagezeit, besteht ein hohes Risiko einer unzureichenden Hormonzufuhr. Hinzu kommt, dass bei Erkrankungen, die mit Erbrechen und Durchfall einhergehen, der Hormonbedarf höher ist. In diesen Fällen sollten Sie ein Zäpfchen anwenden oder eine Injektion vornehmen.



## Wie stark kann ich mich ohne Schaden körperlich belasten?

Wenn Sie medikamentös gut eingestellt sind, können Sie – einem gesunden Menschen vergleichbar – normal körperlich aktiv sein. Dies gilt aber nicht für Arbeiten in heißer oder sehr kalter Umgebung wie beispielsweise als Bäcker oder Arbeiter in Kühlhäusern. Auch Tätigkeiten, die mit schwerer körperlicher Belastung verbunden sind wie z. B. Möbelpacker, sind nicht für Patienten mit Nebenniereninsuffizienz geeignet. Ein Wechsel in eine weniger belastende Umgebung bzw. körperlich leichtere Arbeit ist für Sie in diesem Fall zu empfehlen. Wenn Sie beruflich bedingt in Wechselschicht oder Nachtschicht arbeiten, müssen Sie dies mit Ihrem Arzt absprechen, damit die Medikamentendosis dem neuen Zeitrhythmus angepasst wird.

reninsuffizienz geeignet. Ein Wechsel in eine weniger belastende Umgebung bzw. körperlich leichtere Arbeit ist für Sie in diesem Fall zu empfehlen. Wenn Sie beruflich bedingt in Wechselschicht oder Nachtschicht arbeiten, müssen Sie dies mit Ihrem Arzt absprechen, damit die Medikamentendosis dem neuen Zeitrhythmus angepasst wird.

## Kann ich Rente oder einen Schwerbehindertenausweis beantragen?

Wenn im Einzelfall Gründe vorliegen, die eine Erwerbstätigkeit nur noch reduziert ermöglichen oder gänzlich ausschließen, können Sie eine Erwerbsunfähigkeitsrente oder Frühberentung mit dem behandelnden Arzt bespre-

chen. In diesem Fall muss das Ausmaß der Leistungsminderung in einem ärztlichen Gutachten festgestellt und beim Rentenversicherungsträger zusammen mit dem Rentenantrag eingereicht werden.

## Welche Erkrankungen treten bei Betroffenen typischerweise noch auf?

Etwa jeder dritte Patient mit einer primären Nebenniereninsuffizienz leidet noch an weiteren Erkrankungen. Dies hängt damit zusammen, dass das fehlgeleitete Immunsystem manchmal nicht nur gegen die Nebennierenrinde vorgeht, sondern auch Antikörper gegen andere Organe bildet, z. B. gegen das Schilddrüsengewebe. Eine Schilddrüsenunterfunktion kann die Folge sein. Wenn Sie feststellen, dass Sie trotz reduzierter Nahrungsaufnahme immer mehr an Gewicht zunehmen und unter Müdigkeit und Schwäche leiden, das Haar strohig wird und ausfällt, sollte die Schilddrüse untersucht werden. Umgekehrt kann bei der primären Nebenniereninsuffizienz auch eine Schilddrüsenüberfunktion (Morbus Basedow) auftreten, was eher selten ist. Hier nehmen Sie trotz gesteigerter Nahrungsaufnahme an

Gewicht ab, leiden unter Durchfall, sind gereizt, spüren einen schnellen Herzschlag und Unruhe. Auch in dieser Situation können die Haare ausfallen. Ein zusätzlich auftretender Diabetes („Zuckerkrankheit“), der mit Insulin behandelt werden muss, wird auch gelegentlich im Zusammenhang mit der primären Nebenniereninsuffizienz beobachtet. Hier hat sich die autoimmune Reaktion gegen die insulinproduzierende Bauchspeicheldrüse gerichtet. Dies merken Sie daran, dass Sie unter starkem Durst leiden und vermehrt Urin ausscheiden. Auch sind Sie müde und Ihre Leistungsfähigkeit ist reduziert. Ebenfalls steigt die Anfälligkeit für Infekte. Sind die Geschlechtsdrüsen bei der primären Nebenniereninsuffizienz durch autoimmune Prozesse mit befallen, führt dies bei Frauen im gebärfähigen Alter

häufig zu Regelstörungen. Bei der sekundären Form können diese Störungen ebenfalls auftreten, weil die Bildung von Hormonen in der Hypophyse fehlt, welche die Bildung der Geschlechtshormone anregen. Als Mann bemerken Sie vermutlich nachlassendes sexuelles Verlangen und eine Abnahme Ihrer Geschlechtsbehaarung. Als Frau werden Sie diese Symptome weniger wahrnehmen, obwohl sie gleichermaßen vorhanden sind. Wenn sich das Immunsystem gegen die Parietalzellen (Drüsenzellen) der Magenschleimhaut

richtet, wird die Bildung eines Faktors gestört, der gebraucht wird, um das in der Nahrung enthaltene lebensnotwendige Vitamin B12 aufzunehmen. Wenn dies nicht mehr ausreichend möglich ist, kommt es zur Störung der Bildung von roten Blutkörperchen, was sich an einer Anämie (Blutarmut) zeigt. Sie merken dies an einer blassen Haut, an Müdigkeit und nachlassender Leistungsfähigkeit. Alle hier genannten „Folgeerkrankungen“ können gut mit Medikamenten behandelt werden, so dass Ihre Lebensqualität einem Gesunden vergleichbar ist.

## Werden die Kosten für die Medikamente von den Krankenkassen übernommen?

Die Kosten für Medikamente und sonstige Behandlungskosten, die im Zusammenhang mit der Nebenniereninsuffizienz vom Arzt verordnet werden, werden von den gesetzlichen und den privaten Krankenkassen übernommen. So-

fern sich im Einzelfall eine Kasse weigert, wird empfohlen, einen Facharzt für Endokrinologie (Hormonexperte) zur Klärung hinzuzuziehen.

## Nebenniereninsuffizienz und Kinderwunsch

Wenn bei Ihnen als Frau im gebärfähigen Alter mit primärer Nebenniereninsuffizienz die Eierstöcke noch funktionieren, können Sie normal, ohne medikamentöse Unterstützung, schwanger werden. Jedoch muss die Schwangerschaft nicht nur vom Gynäkologen, sondern auch von einem Endokrinologen engmaschig kontrolliert werden. Auch bei der sekundären Form ist eine Schwangerschaft möglich. Dann müssen Sie die Hypophysenhormone spritzen, die die Eireifung in den Eierstöcken anregen. Manche Patientinnen haben während der Schwangerschaft einen erhöhten Bedarf

an Hydrocortison und insbesondere an Fludrocortison. Die erhöhte Einnahme entsprechender Hormone, welche dem Bedarf angepasst wird, schadet dem Kind aber nicht, sondern ist für das normale Wachstum unentbehrlich. Während der Schwangerschaft sind die Progesteronspiegel (Gelbkörperhormon) erhöht. Dies reduziert die Aktivität des Fludrocortisons, so dass dessen Dosis bei Patienten mit primärer Nebenniereninsuffizienz vermutlich erhöht werden muss.

## Gibt es Möglichkeiten, meine Erfahrungen und Probleme mit der Erkrankung mit anderen Betroffenen auszutauschen?

Das Gespräch mit Betroffenen bringt viele Vorteile, da nicht nur Tipps für den Alltag ausgetauscht werden können, sondern auch Erfahrungen mit kritischen Situationen. Deshalb gibt es in Deutschland eine Reihe von

Selbsthilfegruppen und Gesprächskreisen für Patienten mit einer Hypophysen- und/ oder Nebennierenerkrankung. Nähere Angaben hierzu finden Sie unter „Hilfe zur Selbsthilfe“.

## HILFE ZUR SELBSTHILFE

**Adresse des Dachverbands:**  
**„Netzwerk Hypophysen- und**  
**Nebennierenerkrankungen e. V.**  
**Waldstr. 53**  
**90763 Fürth**  
**Tel.: 0911-9792009-0**  
**E-Mail: [netzwerk@glandula-online.de](mailto:netzwerk@glandula-online.de)**

Wenn Sie sich an den Dachverband wenden, wird Ihnen die für Sie am nächsten liegende Selbsthilfegruppe genannt. An diese können Sie sich jederzeit wenden. Auch Angehörige von Betroffenen sind gern gesehene Teilnehmer der Veranstaltungen zum Erfahrungsaustausch. Häufig gibt es interessante Vorträge von Spezialisten, die auf individuelle Fragen

eingehen können. Eine eigene Fachzeitschrift, „Glandula“, erscheint zweimal jährlich. Darin können Sie Artikel über Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen lesen, medizinische Neuigkeiten erfahren und sich schriftlich mit anderen Patienten austauschen. Zudem sind verschiedene Informationsbroschüren zu den einzelnen Hormonerkrankungen erhältlich.

## NOTIZEN

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

## NOTIZEN

[illegible]

# NOTIZEN

**Lassen Sie sich von Ihrem Arzt  
über die Notfallmaßnahmen  
bei einer Addison-Krise informieren!**



Shire Deutschland GmbH  
Friedrichstraße 149  
10117 Berlin  
Germany  
Tel.: +49 (0)30 206 582-0  
Fax: +49 (0)30 206 582-100

© Shire Deutschland GmbH, 2015

SHIPLE0600\_1 - Stand: 10/2015