

Patienten-Broschüre Cortisolsubstitution bei Nebennieren- insuffizienz



Erstauflage April 2015

Herausgegeben durch die
Schweizerischen Gesellschaft für
Endokrinologie und Diabetologie – SGED



Vorwort

Liebe Patientinnen, liebe Patienten, liebe Angehörige

Auf den folgenden Seiten finden Sie eine Broschüre samt internationalem Notfallausweis für PatientInnen mit Hydrocortison-Ersatz-Therapie, einer Therapie, welche bei Krankheiten der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) oder der Nebenniere nötig ist.

Wie Sie wahrscheinlich aus Ihrer eigenen Erfahrung wissen, ist das Anpassen der Hydrocortison-Therapie an neue – teilweise unvorhergesehene – Ereignisse nicht immer einfach und kann gelegentlich für Patienten/Innen bedrohlich werden. Deshalb ist es uns ein Anliegen, dass sowohl PatientInnen als auch Angehörige die wichtigen Grundlagen der Anpassung der Nebennierenersatz-Therapie verstehen, kennen und anwenden können. Hierfür ist diese Broschüre gedacht.

Die Initialidee für diese Broschüre kam von der Patientenorganisation „Wegweiser: Schweizer Selbsthilfegruppe für Krankheiten der Hypophyse“, welche der Vorstand der Schweizerischen Gesellschaft für Endokrinologie und Diabetologie (SGED/SSED) gerne aufnahm. Gleichzeitig lancierte die Europäische Gesellschaft für Endokrinologie eine Initiative für einen europäischen, überall verständlichen Notfallausweis, der in Kreditkartenformat auf dem Umschlag der Broschüre zu finden ist (einseitig englisch, auf der anderen Seite in einer unserer Landessprachen). An dieser Stelle möchte ich der Arbeitsgruppe der SGED/SSED (Sebastien Thalmann, Stefan Bilz) und dem gesamten Vorstand der Patientenorganisation (Präsident: A. Forter) herzlich für ihr Engagement beim Erstellen dieser Broschüre danken. Möge diese Broschüre Ihnen und Ihrem Umfeld helfen, die Herausforderung dieser Therapie anzunehmen und zu überwinden.

Dies wünscht Ihnen

Prof. Dr. med. Emanuel Christ

Präsident SGED/SSED, Poliklinik für Endokrinologie,
Diabetologie und Klinische Ernährung Universitätsspital Bern

Cortisol ist ein lebenswichtiges Hormon

Cortisol (Hydrocortison) ist ein lebenswichtiges Hormon und wird unter dem Einfluss der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) in der Rinde der beiden Nebennieren, die oberhalb der Nieren gelegen sind, produziert. Es ist im Körper für die Aufrechterhaltung vieler Stoffwechselvorgänge, z.B. den Zuckerstoffwechsel, die Regulierung des Blutdrucks und des Salz- und Mineralhaushaltes, etc. notwendig. Cortisol ist ein Stresshormon. Dies bedeutet, dass in Situationen, in denen wir besonderen Belastungen ausgesetzt sind (z.B. fieberhafte Erkrankungen, gravierende Verletzungen, Operationen in Narkose, starke körperliche Aktivität, Sport, etc.) vermehrt Cortisol benötigt und gebildet wird. Ebenso unterliegt die Cortisolproduktion einem tageszeitenabhängigen Rhythmus. In den frühen Morgenstunden produzieren die Nebennieren am meisten Cortisol, während der nächtlichen Ruhephase am wenigsten. Die von einem Erwachsenen in Ruhe, ohne besondere Stresssituation produzierte Cortisolmenge beträgt ca. 10-25 mg pro Tag. Neben Cortisol wird in den Nebennierenrinden auch Aldosteron gebildet, das vor allem für die Regulierung des Blutdruckes wichtig ist. Schliesslich bildet die Nebennierenrinde auch männliche Geschlechtshormone in der Form von Dehydroepiandrosteron (DHEA).

Zeichen eines Cortisolmangels

Typische Zeichen eines Cortisolmangels („Nebenniereninsuffizienz“) sind Müdigkeit, Schwäche, Schwindel, Salzhunger, Appetitmangel, Übelkeit, Bauchschmerzen, Erbrechen, Gewichtsabnahme, Nervosität, Unruhe, Kribbeln, Gereiztheit, Gedächtnislücken, Vergesslichkeit und Libidoverlust. Bei einem Cortisolmangel als Folge einer Erkrankung der Nebennieren („Morbus Addison“) kann es zu einer langsamen Dunkelverfärbung der Haut, besonders auch im Bereich von Narben und der Handlinien, kommen. Ein akuter Cortisolmangel, vor allem in einer Stresssituation, in der der Körper mehr Cortisol benötigen würde, ist lebensbedrohlich und kann einen Kreislaufschock und Bewusstlosigkeit bis zum Koma zur Folge haben („Addison-Krise“).

Ursachen eines Cortisolmangels

Ein Cortisolmangel kann Folge einer Erkrankung der Nebennieren selbst sein (Morbus Addison, primäre Nebenniereninsuffizienz). Häufigste Ursache ist eine durch das körpereigene Abwehrsystem verursachte, meist schleichend einsetzende Zerstörung der Nebennieren. Einblutungen, z.B. nach einem Unfall oder einer Blutvergiftung, Infektionen und Tumorerkrankungen mit Beteiligung der Nebennieren, oder seltene, zum Teil angeborene Stoffwechselerkrankungen sind weitere Ursachen.

Auch eine Erkrankung der Hirnanhangdrüse, z.B. Tumore oder Zysten, kann zu einem Cortisolmangel führen, wenn in der Hirnanhangdrüse zu wenig Corticotropin (ACTH, Adrenocorticotropes Hormon), das die Cortisolausschüttung aus den Nebennieren steuert, gebildet wird (sogenannte sekundäre Nebenniereninsuffizienz).

Die geschilderten Erkrankungen der Nebennieren und der Hirnanhangdrüse führen in der Regel zu einer dauerhaften Schädigung, sodass eine lebenslange Cortisolersatzbehandlung nötig ist.

Die häufigste Ursache eines - oft vorübergehenden Cortisolmangels - ist paradoxerweise eine Folge der Verwendung von Cortisol oder cortisolähnlichen Präparaten („Glucocorticoide“) als Medikament. Diese sind weit verbreitet und werden als Tabletten, Injektionen, aber auch zum Inhalieren oder als Salben oder Cremes zur Behandlung verschiedenster Erkrankungen angewendet. Sobald dem Körper mehr Cortisol in Form eines Medikamentes zugeführt wird, als er selbst gerade benötigt, stellt er seine eigene Cortisolproduktion in den Nebennieren ein. Wird eine solche Behandlung über einen längeren Zeitraum (mehrere Tage bis Wochen durchgeführt) „schlafen die Nebennieren ein“. Werden die Glucocorticoide dann plötzlich weggelassen, können die Nebennieren, zumindest vorübergehend, nicht genügend eigenes Cortisol herstellen.

Grundzüge der Cortisolersatzbehandlung

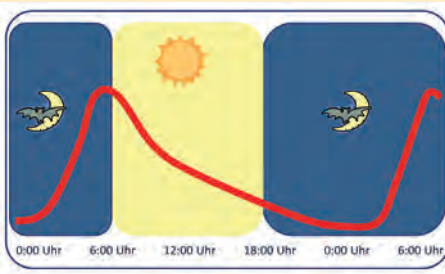


Abb: Cortisol-Tagesrhythmus

sen verteilt, wobei die grösste Dosis frühmorgens eingenommen wird. Hierbei soll die kleinste Dosis, mit der sich Wohlbefinden erreichen lässt, verwendet werden. Bei besonderer Beanspruchung muss die Dosis jedoch erhöht werden („Stressprophylaxe“). Bei Patienten mit einer primären Nebenniereninsuffizienz ist oft auch eine Therapie des Aldosteronmangels nötig.

Für eine optimale Wirksamkeit sollte Cortisol immer eine halbe Stunde vor einer allfälligen Mahlzeit eingenommen werden.

Ziel der Cortisolersatzbehandlung ist es, dem Körper Cortisol so zuzuführen, wie er es selbst in Abhängigkeit von der Tageszeit und der aktuellen Beanspruchung auch produzieren würde: Hierfür ist Hydrocortison, das identisch mit dem körpereigenen Cortisol ist, am besten geeignet. Dieses wird auf 1-3 Tagesdosen

Präparate, Dosierung und Dosisintervall

In der Schweiz sind zahlreiche Glucocorticoidpräparate verfügbar. In den meisten Fällen wird Hydrocortison eingesetzt, welches als Hydrocortison Galepharm® 10 mg Tabletten und Hydrocortone® 10 mg Tabletten erhältlich ist. Die Dosierung hängt u.a. vom Körpergewicht ab und wird vom Arzt festgelegt. Meistens werden Dosen zwischen 10 und 25 mg (Milligramm) Hydrocortison pro Tag in 2-3 Gaben benötigt. Höhere Dosen sind nicht empfohlen, da diese längerfristig zu Nebenwirkungen führen können (siehe unten). Vereinzelt werden anstelle von Hydrocortison andere Glucocorticoide verwendet. In der Schweiz erhältliche Produkte sind z.B. Prednison, Prednisolon (u.a. Spiricort®, 5 – 7.5 mg/d oft als Einzeldosis) und Methylprednisolon (u.a. Medrol®, 4-6 mg/d, oft als Einzeldosis). Der Unterschied zwischen all diesen Produkten liegt in Ihrer Wirkstärke und Wirkungsdauer, d.h. die Dosierung und Wirkungsdauer eines Produktes entspricht nicht unbedingt der Dosierung eines anderen Produktes. Als Patient dürfen Sie deshalb nicht selbstständig von einem Glucocorticoidpräparat auf ein anderes wechseln, da dies unter Umständen zu unerwünschten Nebenwirkungen führen kann. Andere Glucocorticoide als die erwähnten sind zur Ersatzbehandlung bei Cortisolmangel grundsätzlich ungeeignet. Um die körpereigene Cortisolproduktion möglichst gut nachzuahmen soll die erste Dosis (10-15 mg) Hydrocortison frühmorgens beim Aufstehen und die zweite Dosis (5-10 mg) um die Mittagszeit (idealerweise gegen 14:00 Uhr) eingenommen werden. Gelegentlich wird noch ein dritte kleine Dosis (2.5-5 mg) frühabends empfohlen.

Bei einer Erkrankung der Nebennieren selbst (Morbus Addison) ist oft auch eine Aldosteronersatzbehandlung nötig. Hierzu werden sogenannte Mineralocorticoide verwendet. Das in der Schweiz verfügbare Präparat heisst Florinef® (Fludrocortison). Die Dosierung beträgt meist 0.05 – 0.1 mg und wird einmal täglich eingenommen. Eine Anpassung an besondere Situationen ist in der Regel nicht nötig.

Nebenwirkungen und Überwachung der Cortisolsubstitution:

Da Hydrocortison mit dem körpereigenen Cortisol identisch ist, sind Nebenwirkungen nur bei Unter- oder Überdosierung zu erwarten. Bei einer Unterdosierung treten die oben beschriebenen Zeichen eines Cortisolmangels auf. Bei anhaltender Überdosierung von Glucocorticoiden kann es zu Gewichtszunahme, Hautveränderungen wie Akne, einem „Dünnerwerden“ der Haut oder einer Neigung zu blauen Flecken, einer Osteoporose, einem Anstieg der Blutzucker (Diabetes mellitus) oder der Blutdruckwerte kommen. Grauer (Linsentrübung im Auge) und grüner (erhöhter Augendruck) Star treten vermehrt auf. Ganz allgemein ist bei langfristig das Herz-Kreislauf-Risiko erhöht (Herzinfarkt, Schlaganfall).

Grundsätzlich gilt, dass die kurzzeitige Einnahme (wenige Tage) auch einer sehr hohen Cortisoldosis, z.B. bei einer drohenden Addison-Krise keine Nebenwirkungen hat und lebensrettend ist, die dauerhafte (über Wochen – Jahre) Einnahme einer nur geringfügig zu hohen Cortisoldosis jedoch oft zu den geschilderten Nebenwirkungen führt. Meistens ist die Doseinstellung jedoch problemlos möglich. Im Rahmen der oben beschriebenen Dosierungen wird die für Sie richtige Dosis individuell aufgrund Ihres Befindens, Ihres Blutdruck und einigen wenigen Laboruntersuchungen durch Ihren Arzt festgelegt. Um den Verlauf zu überwachen sind regelmässige Arztbesuche (1-2x pro Jahr) empfehlenswert.

Cortisol-Substitution bei Krankheit und in Stress-Situationen („Stressprophylaxe“)

Bei gesunden Menschen wird beim Auftreten einer Krankheit oder einer deutlich gesteigerten körperlichen Tätigkeit vermehrt körpereigenes Cortisol produziert, um diesen Stress zu bewältigen. Wenn man an einem Cortisolmangel leidet, müssen Sie selbst aktiv diese Anpassung vornehmen. Die Tagesdosis muss je nach Situation (Krankheit, Tätigkeit, Belastung) um das zwei- bis fünffache erhöht werden. Bei grossen Operationen muss das Cortisol sogar direkt in die Venen verabreicht werden.

- bei kleinem Stress (Erkältung, Fieber 37-38°C, leichte körperliche Aktivität wie Wanderung, Velofahren, oder langen Reisen, kleine medizinische Eingriffe wie Magen- oder Dickdarmspiegelung): 1.5-2fache Tagesdosis
- bei mittelgradigem Stress (Fieber 38-39°C, Durchfallerkrankungen, kleine Operation mit lokaler Betäubung, grosse sportliche Aktivität wie ausgedehnte Bergwanderung, lange Velotour, Skitour): 2-3fache Tagesdosis
- bei grossem Stress (Fieber > 39°C, Operation in Vollnarkose, Unfall, Geburten oder Krankheiten, die zu einem Aufenthalt im Spital führen): 3-4fache Tagesdosis.

Die Dosis wird oft über mehrere Tage erhöht, bis es Ihnen besser geht und dann über 2-3 Tage wieder auf die ursprüngliche Dosis reduziert.

Bei sehr schweren Erkrankungen sind oft noch höhere Dosierungen (bis 200 mg Cortisol pro Tag) nötig. Das Cortisol muss dann in der Regel direkt in eine Vene (intravenös) verabreicht werden (Das zur Verfügung stehende flüssige Hydrocortisonpräparat heisst Solu-Cortef®. Dosierung: 50 mg alle 6 Stunden oder 200 mg als Dauerinfusion über 24 Stunden)

Bei geplanten Operationen müssen Sie die notwendige Anpassung der Cortisoldosis unbedingt mit Ihrem Arzt besprechen, der Sie endokrinologisch betreut. Stellen Sie unbedingt sicher, dass der Chirurg und der Anästhesist die notwendige Anpassung kennen und lassen Sie sich auf keinen Fall zu einer anderen Dosierung überreden.

Bei Übelkeit, Erbrechen und Durchfall kann es sein, dass das Cortisol, das Sie als Tablette einnehmen, nicht von Ihrem Körper aufgenommen wird. Falls Sie über längere Zeit an Erbrechen oder Durchfall leiden oder Sie sich sehr krank fühlen, müssen Sie unbedingt Ihren Arzt oder das nächste Spital aufsuchen, damit man Ihnen das Cortisol intravenös geben kann.

Ein Cortisolmangel infolge einer Stresssituation kann sehr rasch auftreten. Sie sollten deshalb immer eine Notfalldosis Hydrocortison Tabletten auf sich tragen. Als Grundsatz bei der Cortison-Substitution muss gelten: Eine Überdosierung ist weniger gefährlich als eine Unterdosierung.

In Notfallsituationen kann Hydrocortison (Solu-Cortef®) statt intravenös auch intramuskulär (Injektion von 100 mg in die Muskulatur des Oberschenkels oder Oberarms) oder subkutan (unter die Haut) verabreicht werden. Je nach Situation kann es sinnvoll sein, dass Sie oder Ihre Angehörigen in der intramuskulären/ subkutanen Verabreichung von Solu-Cortef® geschult werden und Sie immer eine Solu-Cortef Act-O-Vial Ampulle à 100 mg, eine Spritze und Kanülen zum Aufziehen der Lösung und zur Injektion anlässlich von Reisen auf sich tragen.

Für Ihre eigene Sicherheit lohnt es sich, immer einen Notfallausweis mit sich zu tragen in dem die Informationen bzgl. Ihrer Krankheit und deren Therapie beschrieben sind. Ein solcher befindet sich in dieser Broschüre. Ein solcher Notfallausweis ist z.B. bei Bewusstlosigkeit ihrerseits für das medizinische Personal sehr informationsreich und für Sie lebensrettend.

Falls die Nebenniereninsuffizienz Folge einer Autoimmunerkrankung ist, kann es zum Auftreten weiterer Autoimmunerkrankungen kommen, sodass zum Beispiel regelmässige Kontrollen der Schilddrüsenfunktion und des Vitamin B12 nötig sind. Unbedingt soll auch auf eine genügende Calcium- und Vitamin D-Zufuhr geachtet werden. Um ein normales Körpergewicht zu erhalten, ist eine ausgewogene, gesunde Ernährung wichtig.

IMPORTANT MEDICAL INFO



**THIS PATIENT NEEDS DAILY REPLACEMENT
THERAPY WITH CORTISONE**

In case of serious illness, trauma, vomiting
or diarrhea, hydrocortisone 100 mg iv/im and
iv saline infusion should be administered
WITHOUT DELAY.

Name

Personnumber/Date of birth

European Society of Endocrinology

Spezielle Situationen



Schwangerschaft

Das Cortisol muss während der ganzen Schwangerschaft eingenommen werden, und in der 2. Schwangerschaftshälfte ist regelhaft eine Dosissteigerung nötig. Dies muss aber mit dem behandelnden Arzt abgesprochen werden (Endokrinologe oder Gynäkologe). Bei einer Krankheit während der Schwangerschaft oder einer Operation (z.B. Kaiserschnitt) muss die Dosis – ähnlich wie bei Nichtschwangeren – erhöht werden. Für das Kind besteht durch die Cortisol-Einnahme keine Gefahr, da das Cortisol die Plazenta (Mutterkuchen) nicht passieren kann. Während des Stillens soll die übliche Dosis eingenommen. Auch wenn Cortisol in die Muttermilch gelangt, besteht keine Gefahr für das Baby.



Schichtarbeit

Falls die Arbeit mittags oder nachmittags beginnt, wird das Cortisol wie üblich eingenommen. Wenn Sie später aufstehen als gewohnt, muss die Morgendosis beim Aufwachen eingenommen werden und die 2. Dosis sechs Stunden später (z.B. 10:30 Uhr und 16:30 Uhr). Bei Nachtschichten kann das übliche Schema beibehalten werden, sofern diese nicht länger als 5 bis 7 Tage dauern (beim Aufstehen Einnahme der Morgendosis und 6 Stunden später die 2. Dosis). Falls die Nachtschicht länger als seine Woche dauert, muss dies individuell mit dem behandelnden Arzt abgesprochen werden.

Wichtige ärztliche Information



Dieser Patient braucht täglich eine Hormonersatztherapie mit Cortisol.

Im Falle einer schweren Erkrankung, Erbrechen oder Durchfall sollte **sofort** Hydrocortison 100 mg iv/im und eine Kochsalzinfusion gegeben werden.

Name

AHV Nummer / Geburtsdatum

European Society of Endocrinology

Spezielle Situationen

Reisen



Bei langen Reisen wird empfohlen, die Dosis am Reisetag zu verdoppeln. Auf langen Flugreisen soll die Einnahme der doppelten Dosis zur lokalen Zeit des Abflugortes (8:00 Uhr bzw. nach dem Aufstehen und 14:00 Uhr) erfolgen. Bei Ankunft wird dann das Cortisol wie üblich eingenommen, angepasst an die Lokalzeit des Ankunftsortes. Eine Verschiebung von einigen Stunden hat dabei keine negativen Konsequenzen. Bei sehr langen Reisen und/oder Unsicherheit sollten Sie das Vorgehen vorher mit ihrem behandelnden Arzt besprechen. Lange Bus-, Zug- und Schiffsreisen haben keinen Einfluss auf die Einnahme Ihres Cortisols. Bei längeren Reisen mit gesteigerter

körperlicher Tätigkeit (z.B. Trekking-Reisen), müssen Sie dies im Voraus mit Ihrem Arzt besprechen. Cortisol ist in allen Ländern erhältlich. Jedoch ist es am besten, wenn Sie genügend Hydrocortison im mit sich führen (ev. zwischen Hand- und Reisegepäck verteilen). Je nach Reiseziel ist es empfehlenswert auch ein Präparat (Solu-Cortef®) zur Injektion mitzuführen, zur etwaigen parenteralen (in die Venen, Muskulatur oder unter die Haut) Injektion.

Vergessene Medikamenteneinnahme

Wenn Sie die Medikamenteneinnahme ausnahmsweise einen ganzen Tag vergessen haben und dies erst am folgenden Tag merken, nehmen Sie am darauffolgenden Tag die übliche Dosis ein. Wenn Sie am Mittag merken, dass Sie die Morgendosis vergessen haben, können Sie die gesamte Tagesdosis, also Morgen- und Nachmittagsdosis, auf einmal einnehmen. Sollten Sie abends feststellen, dass Sie die Morgen- und Nachmittagsdosis vergessen haben, können Sie abends auf einmal alles einnehmen.

Sport

Wenn Sie Sportarten wie Fitnesstraining, Schwimmen, Joggen oder Nordic Walking mehr als 30 Minuten betreiben, muss an diesen Tagen die Dosis erhöht werden (1.5-2fache Dosis). Wenn Sie Leistungssportler sind oder anstrengendere Sportarten durchführen (z.B. Marathon, Langlaufen, Kampfsport, Tennis, Squash usw.) müssen Sie mit Ihrem Arzt Rücksprache halten.

Gleichzeitige Einnahme zusätzlicher Medikamente neben Cortisol

Grundsätzlich ist es kein Problem, andere Medikamente einzunehmen. Jedoch können gewisse Medikamente (z.B. gegen Tuberkulose, Blutverdünner, Anti-Epileptika oder Spritzen gegen Schmerzen in Gelenken oder Muskeln) einen Einfluss auf Ihre Cortisol-Einnahme haben. Bitte besprechen Sie das mit ihrem Arzt. Wenn Sie gelegentlich eine Schmerztablette oder ein Medikament gegen Magenbeschwerden einnehmen, hat das keinen Einfluss auf die Cortisol-Einnahme.

Spezielle Situationen

Alkohol

Ein moderater Alkoholkonsum hat keinen Einfluss auf die Einnahme und Wirksamkeit Ihres Cortisols. Es müssen daher keine speziellen Massnahmen ergriffen werden.

Glossar

Cortisol
(Hydrocortison)

Zu den sogenannten Glucocorticoiden gehörendes Steroidhormon, das in der Nebenniere unter dem Einfluss von ACTH gebildet wird. Wichtige Rolle in der Regulation von Stoffwechselvorgängen und Stresshormon. Als Medikament zur Unterdrückung des Immunsystems und von Entzündungsprozessen eingesetzt.

ACTH

In der Hirnanhangsdrüse gebildetes Hormon, das die Produktion und Ausschüttung von Cortisol in der Nebenniere anregt.

Hypophyse
(Hirnanhangsdrüse)

Wichtige Hormondrüse, die eine Schaltstelle des Hormonsystems ist und andere Hormondrüsen (Schilddrüse, Nebennieren, Eierstöcke, Hoden) steuert.

Aldosteron

Zu den sogenannten Mineralocorticoiden gehörendes Steroidhormon, das in der Nebenniere gebildet wird und den Salzhaushalt des Körpers steuert.

Dehydroepiandrosteronsulfat (DHEA)
Morbus Addison

In der Nebenniere gebildetes männliches Sexualhormon

Stresshormone

Nach dem Erstbeschreiber, dem Englischen Arzt Thomas Addison, benanntes Krankheitsbild, das von einer Unterfunktion der Nebennieren herrührt. Zur Zeit der Erstbeschreibung war die Tuberkulose wichtigste Ursache der Nebenniereninsuffizienz.

Hormone, die während einer starken Stresssituation (z. B. schwere Erkrankung mit hohem Fieber) im Körper vermehrt ausgeschüttet werden und aufgrund ihrer Wirkung die Bewältigung dieses Stresses unterstützen. Die wichtigsten sind Cortisol und das ebenso in den Nebennieren gebildete Adrenalin.

Steroidhormone

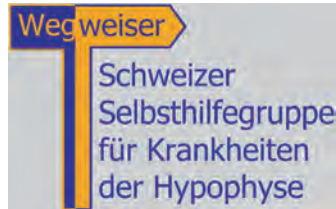
Hormone, die chemisch aus einem Cholesterin-Grundgerüst auf gebaut sind

Addison-Krise

Schwere Erkrankung als Folge eines Cortisolmangels während einer Stresssituation. Typische Symptome sind Blutdruckabfall, Schwäche und Übelkeit. Kann unbehandelt zum Tod durch Kreislaufschock führen.

Endokrinologe

Facharzt für Hormonerkrankungen



SANOFI DIABETES 



ACCU-CHEK®



©SGED April 2015

SGED - SSED • Rütistrasse 3a • CH-5400 Baden
Tel. 056 200 17 50 • office@sgedssed.ch