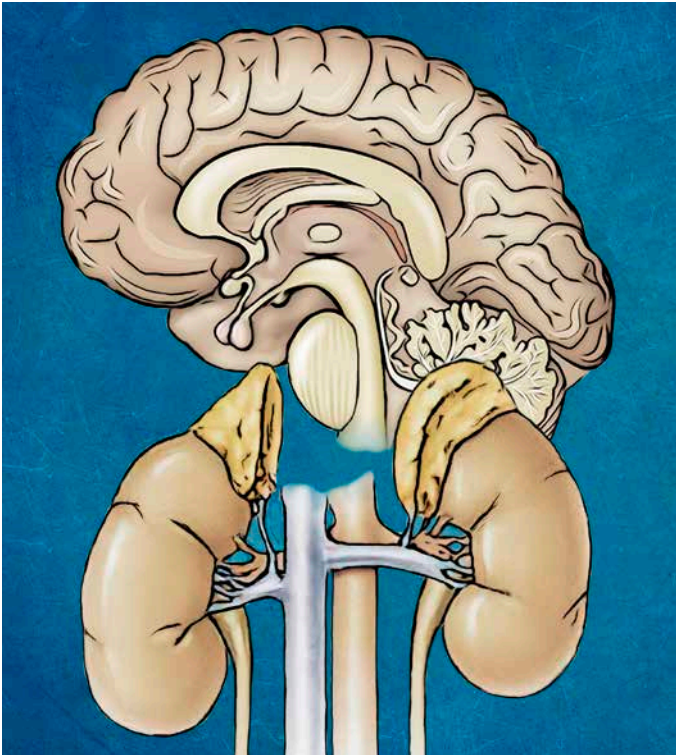


*Informationsbroschüre*

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

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

In dieser Broschüre werden der Übersichtlichkeit halber meist die Termini „Patient“, „Arzt“, „Experte“ und „Endokrinologe“ verwendet. Diese Termini mögen bitte im Sinne des Gleichstellungsgedankens als Patient/Patientin, Arzt/Ärztin, Experte/Expertin und Endokrinologe/Endokrinologin verstanden werden, womit Zugehörige jeglichen Geschlechts angesprochen sind (sofern nicht ausdrücklich anders angegeben).

Autoren der Broschüre:

Prof. Dr. med. Heiner Mönig

PD Dr. med. Dr. jur. 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, 2021  
und 2024

Kinder- und Jugendendokrinologischer Teil: Dr. med. Inka Baus,  
aktualisiert von Prof. Dr. med. Walter Bonfig im Jahr 2024

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff

Grafik und Layout: Klaus Dursch

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

<b>1</b>	<i>Welche Bedeutung hat eine adäquate Hormonersatztherapie?</i>	<b>6</b>
<b>2</b>	<i>Welche Präparate werden zum Hormonersatz verwandt?</i>	<b>7</b>
<b>3</b>	<i>Wie hoch sollte die Hydrocortison-Dosis sein?</i>	<b>8</b>
<b>4</b>	<i>Nach welchem Einnahmeschema erfolgt die Hydrocortison-Einnahme?</i>	<b>9</b>
<b>5</b>	<i>Wie erhöhe ich die Dosis in Stress-Situationen?</i>	<b>11</b>
<b>6</b>	<i>Welche Nebenwirkungen gibt es?</i>	<b>14</b>
<b>7</b>	<i>Wie wird die Therapie überwacht?</i>	<b>15</b>
<b>8</b>	<i>Welche Besonderheiten sind bei Kindern zu beachten?</i>	<b>17</b>
<b>9</b>	<i>Gibt es Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?</i>	<b>18</b>
<b>10</b>	<i>Wie substituiere ich bei Schicht- und Nachtarbeit?</i>	<b>19</b>

<b>11</b>	<i>Wie substituiere ich auf Reisen?</i>	21
<b>12</b>	<i>Wie erfolgt die Substitution in der Schwangerschaft und Stillzeit?</i>	22
<b>13</b>	<i>Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen</i>	24
<b>14</b>	<i>Warum brauche ich einen Notfallausweis und ein Notfallmedikament?</i>	28
<b>15</b>	<i>Hydrocortison-Notfall-Set</i>	30
<b>16</b>	<i>Sollte eine Schulung der Angehörigen erfolgen?</i>	35
<b>17</b>	<i>Was ist eine Addison-Krise?</i>	36
<b>18</b>	<i>Was gibt es Neues?</i>	38
<b>19</b>	<i>Hydrocortison-Therapie bei Nebennierenrinden-Insuffizienz im Kindes- und Jugendalter</i>	40
<b>20</b>	<i>Sozialrechtliche Aspekte</i>	52

## **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 Ihres Arztes. Sie kann auch keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben. Die Angaben in dieser Broschüre sind nach bestem Wissen erstellt worden; gleichwohl kann eine Garantie für Richtigkeit und Vollständigkeit nicht übernommen werden, zumal neue wissenschaftliche Erkenntnisse zu neuen oder abweichenden Empfehlungen führen können.

1

## *Welche Bedeutung hat eine adäquate Hormonersatztherapie?*

Cortisol ist ein lebenswichtiges Hormon, welches in der Nebennierenrinde produziert wird und vor allem der Anpassung an Stress-Situationen dient. Es ist aber auch an der Steuerung vieler verschiedener Stoffwechselfvorgänge (z. B. Zuckerneubildung in der Leber, Eiweißstoffwechsel) und auch an der Immunantwort beteiligt. Die Cortisol-Ausschüttung 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 Hormon-Ersatztherapie notwendig, um diese lebensnotwendigen Funktionen zu ersetzen.

## 2

# *Welche Präparate werden zum Hormonersatz verwandt?*

Üblicherweise wird zur Substitutionstherapie (Hormon-Ersatztherapie) Hydrocortison, welches dem körpereigenen Cortisol entspricht, verwendet. Der in der Umgangssprache benutzte Begriff „Cortison“ für Cortisol-ähnliche Arzneistoffe, 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 Hormon-Ersatztherapie angewendet, daher sollte das natürliche Hormon Cortisol (= Hydrocortison) verwendet werden.

## 3

# *Wie hoch sollte die Hydrocortison-Dosis sein?*

Erforderlich ist eine den individuellen Bedürfnissen angepasste Hormon-Ersatztherapie. Grundsätzlich sollte zur Erhaltungstherapie die niedrigste ausreichende Dosis gewählt werden. Die meisten Patienten erhalten zum Hormonersatz 15–25 mg Hydrocortison (HC) pro Tag. Da man bei Hypophysen-Patienten noch gelegentlich eine Rest-Ausschüttung von ACTH und damit von Cortisol hat, ist häufig die HC-Tagesdosis bei Patienten mit Hypophysen-Insuffizienz (sekundäre Nebennieren-Insuffizienz) um 5–10 mg niedriger als bei Patienten mit primärer Nebennieren-Insuffizienz. 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<sup>2</sup> Körperoberfläche).

Für das Herausfinden der richtigen Dosis sind weniger die Laborwerte entscheidend, sondern eher das Befinden der Patientin bzw. des Patienten.



## 4

# *Nach welchem Einnahmeschema erfolgt die Hydrocortison-Einnahme?*

Ziel ist es, die normale Cortisol-Ausschüttung Gesunder zu imitieren. Da Hydrocortison eine Wirkdauer von 6–8 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 Nebennieren-Insuffizienz 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 erhält-

liche Plenadren™ ist Hydrocortison mit einer einer veränderten Freisetzung (sofortige Freisetzung der Kapselhülle mit 10 mg HC und langsame Freisetzung von 10 mg HC im Kern der Tablette), sodass die Wirkdauer verlängert wird und meist nur eine tägliche morgendliche Einnahme notwendig ist. Für Patientinnen und Patienten mit AGS (angeborene Form der NNR-Insuffizienz) ist noch ein weiteres Hydrocortison-Präparat (Efmody®) zugelassen: Hierbei verzögert die Hülle der Tablette eine sofortige Freisetzung um 4–5 Stunden. Das heißt, man nimmt die morgendliche Dosis zum Schlafengehen um 22–23 Uhr ein (die dann um 3 Uhr während des Schlafes anfängt zu wirken) und die Mittagsdosis beim Aufstehen um 7 Uhr.

**Die Tabletteneinnahme kann sowohl nüchtern als auch während oder unmittelbar nach einer Mahlzeit erfolgen**



## 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 Nebennieren-Insuffizienz 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 1,5 bis 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 (große Arzneistoffmenge, die schnell verabreicht wird), dann 100–200 mg/24 Stunden als Infusion

**2. Tag:** 75–100 mg/24 Stunden als Infusion

**3. Tag:** 3 x 25 mg durch den Mund, Dosisverringerung nach Schwere der Erkrankung und Befinden der Patientin/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.



**In besonderen Stress-Situationen ist es notwendig, eine erforderliche Hydrocortisondosis-Erhöhung eigenständig durchzuführen**

## 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 und bei der, wie bereits erwähnt, stärker und länger wirksame synthetische Cortisol-ähnliche Wirkstoffe (Prednisolon, Dexamethason) eingesetzt werden.

Mögliche Nebenwirkungen einer überhöhten Substitutionsdosis sind unter anderem Zunahme des Körpergewichts, Akne, Schlafstörungen, Osteoporose, gestörter Glukosestoffwechsel (Diabetes mellitus), Grauer Star, erhöhtes Risiko von Herz-Kreislauferkrankungen.

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 dem Arzt vereinbart, sollte die morgendliche Hydrocortison-Dosis auch am Untersuchungstag eingenommen werden. Für die Kontrolle der korrekten HC-Tagesdosis sind weniger die Laborwerte entscheidend, sondern eher

## Therapiekontrolle

das Befinden des Patienten und klinische Zeichen der Über- oder Untersubstitution. Wichtig ist, in der Sprechstunde mit dem Endokrinologen/-in über stattgefundene Krankheitsphasen zu sprechen und darüber, wie die HC-Dosis-Anpassung in diesen Situationen durchgeführt wurde.



**Regelmäßige Kontrolluntersuchungen in einer endokrinologischen Sprechstunde sind erforderlich**



## 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. In der Kinderheilkunde wird die HC-Dosis auch immer pro m<sup>2</sup> Körperoberfläche pro Tag berechnet.

Bei bestimmten Erkrankungen sind Besonderheiten zu beachten; so muss beispielsweise bei Kindern mit Adrenogenitalem Syndrom (AGS) die erste Tabletteneinnahme sehr früh am Morgen erfolgen, um den morgendlichen ACTH-Anstieg zu unterdrücken. Alternativ wird das Hydrocortison-Präparat (Efmody®) mit verzögerter Freisetzung eingesetzt (siehe S. 10), das aktuell im Jahr 2024 ab dem Alter von 12 Jahren zugelassen ist. Eine Übersubstitution kann bei Kindern das Längenwachstum hemmen, sodass hier eine besonders sorgfältige Überwachung notwendig ist. Langwirksame bzw. synthetische „Cortison“-Präparate sollen aus dem gleichen Grunde vermieden werden.

*Ausführliche Informationen über Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen lesen Sie auf den S. 40ff.*

## 9

# Gibt es Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?

Die gleichzeitige Einnahme bestimmter Medikamente kann die Wirkung des Hydrocortisons vermindern oder verstärken. Dies muss vom behandelnden Endokrinologen berücksichtigt werden.

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

**Erhöhte Hydrocortison-Wirkung** durch: 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 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, zu 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 substituierere 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 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.



Bei längeren Reisen sollte die Tagesdosis am Reisetag auf das 2-fache erhöht werden

## 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 dem behandelnden Endokrinologen erfordern. Hydrocortison geht kaum auf das ungeborene Kind über, weil es durch Enzyme in der Plazenta inaktiviert wird. Selbst bei höheren Dosierungen sind also keine unerwünschten Effekte beim Kind zu erwarten.

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



**Die Hormonersatz-  
therapie muss auch in  
Schwangerschaft und  
Stillzeit fortgeführt  
werden**

### 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 Eingriffes	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/in die Vene (oder intramuskulär/in den Muskel) direkt vor Einleitung der Narkose, 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 (Tabletten) 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 doppelte Hydrocortison-Dosis, 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) direkt vor Narkose-Einleitung/Anästhesiebeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 Stunden, dann Verringerung zur normalen Tagesdosis.
mittlere Zahn-OPs mit Lokalanästhesie/lokaler Betäubung (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 (kleine Entnahmen von Hautproben) 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 Eingriffes	Notwendigkeit vor und während der OP	Vorgehen nach der OP
invasive, also in den Körper eingreifende Darmuntersuchungen mit Abführmitteln (z. B. Koloskopie)	<p><b>Fall A:</b> bei hohem Risiko (z. B. älterer Patient, zusätzliche Krankheiten, zusätzlicher Diabetes insipidus etc.): Krankenhauseinweisung mit intravenöser Gabe von physiologischer (den natürlichen Bedingungen im menschlichen Körper angepasster) 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><b>Fall B:</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?*

Patienten mit Nebennieren-Insuffizienz 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 Tabletten mehr eingenommen werden können. Bitte suchen Sie in einem solchen Fall (wiederholtes Erbrechen, Durchfälle etc.) unverzüglich ein Krankenhaus auf, in dem eine Hydrocortison-Therapie über die Vene durchgeführt werden kann.

Ferner sollte jeder Patient 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 Notarzt

bzw. das medizinische Notfallpersonal erkennt, dass Sie unter einer Nebennieren-Insuffizienz leiden und zusätzliches Hydrocortison benötigen.

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

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

Foto

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 100 mg 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](http://www.glandula-online.de)  
Mitglied der ACHSE  


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

**Notfallausweis (erhältlich über das Netzwerk)**

**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](http://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 Glucocorticoid iv/im und  
physiologische Kochsalzlösungen  
verabreicht werden, um eine lebensbe-  
drohliche **Nebennieren-Krise** zu vermeiden  
Für weitere Infos:  
[www.endokrinologie.net/krankheiten-  
glukokortikoide.php](http://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.
  - 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 Hydrocortison-Ampulle 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

3



- Die Ampulle leicht schütteln, bis sich das Pulver vollständig aufgelöst hat.
- Es muss eine klare Lösung entstehen!

4



- Entfernen Sie die kleine gelbe Schutzkappe aus der Mitte der gelben Plastikabdeckung.

5



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

## Hydrocortison-Notfall-Set



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.
- 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 dort befindliche Luft nach oben gelangt.
- Drücken Sie nun vorsichtig auf dem Stempel der Spritze, bis diese Luft aus der Spritze entfernt ist.

### 7



- 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 Nebennieren-Insuffizienz, 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. Dort werden häufig Schulungen für Patienten und Angehörige angeboten.

**In endokrinologischen Ambulanzen/Praxen werden häufig Schulungen für Patienten und Angehörige angeboten**



## *Was ist eine Addison-Krise?*

Eine Addison-Krise, auch Nebennieren-Krise genannt, ist eine lebensgefährliche Situation. Sie kann bei Patienten mit Nebennieren-Insuffizienz auftreten, 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 Addison-Krise/Nebennieren-Krise wurde von Prof. Allolio aufgestellt und muss folgende zwei Punkte beinhalten:

**1:** Starke Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens 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 ( $\leq 132$  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

---

## Was ist eine Addison-Krise?

Der Schweregrad einer Addison-Krise/Nebennieren-Krise definiert sich wie folgt:

**Grad 1:** ambulante Behandlung

**Grad 2:** stationär im Krankenhaus auf Normalstation

**Grad 3:** Intensivstation

**Grad 4:** Tod durch Nebennieren-Krise

Eine Addison-Krise ist eine lebensgefährliche Situation



## *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 ergab bei 10 weiblichen Patienten mit Morbus Addison, 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 Nebennieren-Insuffizienz, 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 offenbarten, dass die Verwendung des synthetischen Glukokortikoids Prednisolon in der Hormon-Ersatztherapie der Nebennieren-Insuffizienz das Risiko einer Osteoporose im Vergleich zu Hydrocortison erhöht.

Eine große europäische Studie konnte nachweisen, dass insbesondere Patienten mit einer erhöhten Frequenz von Infekten auch ein erhöhtes Risiko für Nebennieren-Krisen haben.

Bei Patientinnen und Patienten mit AGS führt das verzögert-wirkende Hydrocortison Präparat Efmody® zu einer deutlich besseren Therapieeinstellung mit weniger Androgenvorstufen.

## 19

# Hydrocortison-Therapie bei Nebennierenrinden- Insuffizienz im Kindes- und Jugendalter

*Literatur bei der Verfasserin*

### **Ursachen einer primären Nebennierenrinden- Insuffizienz (NNI) bei Kindern und Jugendlichen**

**Häufigste Ursache:** Adrenogenitales Syndrom (AGS), Autoimmunadrenalitis (autoimmunbedingte Nebennieren-Entzündung), iatrogen, also durch ärztliche Einwirkung entstandene NNI, bedingt durch eine Langzeit-Glukokortikoidtherapie.

### **Ursachen einer sekundären Nebennieren- Insuffizienz**

Hirntumor, Schädel-Hirn-Verletzungen, Bestrahlung, Entzündung der Hypophyse.

### **Hydrocortisontherapie**

Hydrocortison (entspricht dem körpereigenen Cortisol) ist während des Wachstums das Glukokortikoid der Wahl zur Therapie einer NNI.



### *Zwei Therapieprinzipien*

**1.** Die Cortisol-Ersatztherapie, die bei allen Nebennierenrinden-Erkrankungen angewendet wird, bei denen es nicht zur vermehrten Bildung von Androgenen (männlichen Hormonen) kommt: Hydrocortison 8–10 mg/m<sup>2</sup> KOF(Körperoberfläche)/Tag.

**2.** Eine Cortisol-Ersatztherapie in höherer Dosierung zur Unterdrückung vermehrter Androgene (Suppressionstherapie), wie beim Adrenogenitalen Syndrom (AGS): Hydrocortison 10–15 mg/m<sup>2</sup> KOF/Tag (1).

Es folgen Empfehlungen aus der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) (2):

#### **Leitlinie DGKED-Empfehlung:**

##### **Hydrocortison (HC)**

Zur Imitierung der zirkadianen (tageszeitlich schwankenden) Cortisol-Ausschüttung sollte ab dem Kleinkindalter die HC-Dosis in 3 Einzeldosen folgendermaßen verteilt werden:

**50 %** frühmorgens,

**25–35 %** mittags und

**15–25 %** am Abend



Für HC-Einzeldosierungen unter 5 mg kann ein Granulat, eine aus trockenen und festen Körnern bestehende Arzneiform, in den Dosierungen 0,5 mg, 1 mg und 2 mg eingesetzt werden.

Treten nächtliche oder morgendliche Hypoglykämien (Unterzuckerungen), vor allem bei Kleinkindern, auf, kann eine zusätzliche spätabendliche oder nächtliche HC-Gabe erfolgen, eventuell mit zusätzlicher Gabe von abendlicher Stärke (Mondamin).

### **HC-Dosis**

Eine *unzureichende* Dosierung von Hydrocortison ist durch Übelkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust und Antriebsarmut gekennzeichnet.

Eine *übermäßige* Dosierung ist durch Wachstumsrückgang, Appetitsteigerung und Gewichtszunahme gekennzeichnet.

### **Leitlinie DGKED-Empfehlung: Fludrocortison**

Die Richtdosis für die Fludrocortison-Behandlung liegt zwischen 50–200 µg/Tag in 1–2 Einzeldosen, wobei der gewichtsbezogene Mineralokortikoid-Bedarf umso höher ist, je jünger das Kind ist. Die zusätzliche Gabe von Kochsalz in den ersten 6 Lebensmonaten kann unter Umständen hilfreich sein (Dosis: 0,5–1 g/Tag). Zur Überprüfung der Fludro-

cortison-Dosis eignet sich die Messung des Blutdruckes, der Elektrolyte und des Renins (Aktivität/Konzentration). Ein erhöhter Blutdruck und ein unterdrücktes Renin zeigen die Notwendigkeit einer Dosisverringerung an, eine Hyponatriämie (Salzhunger) zusammen mit einem deutlich erhöhten Renin zeigen eine zu geringe Fludrocortison-Dosierung an.

### **Definition der Nebennieren-Krise (Addison-Krise)**

Einige Autoren definieren eine Nebennieren-Krise (NN-K) bei Kindern folgendermaßen (siehe auch S. 36–37):

- 1.** Reduzierter Allgemeinzustand mit zwei der folgenden Symptome: arterielle Hypotension, das heißt zu niedriger Blutdruck (systolischer Blutdruck < 3. Perzentile), Übelkeit oder Erbrechen, ausgeprägte Müdigkeit/Apathie, Fieber, Hyponatriämie (Natriummangel; < 132 mmol/l) und/oder Hyperkaliämie (Kaliumüberschuss), Hypoglykämie (Unterzuckerung; < 60 mg/dl).
- 2.** Klinische Verschlechterung durch einen Glukokortikoidmangel oder Besserung des Zustandes nach Gabe von Glukokortikoiden (3).

### **Risiko einer Nebennieren-Krise**

Ein junges Alter und ein bestehender Mineralokortikoidmangel (Salzverlust) sind mit höheren Raten an NN-Krisen verbunden. In allen Altersgruppen scheinen Infekte der oberen Luftwege und Magen-Darm-Infekte Hauptursachen zu sein (4,5,6). Krisen sind bei ungeeignetem Notfallmanagement häufiger, jedoch kommt es auch unerwartet zu Hypoglykämien, meist am frühen Morgen, ohne Hinweis auf einen Managementfehler. Das Risiko ist insbesondere bei Kindern, die zu wenig Flüssigkeit aufgenommen haben, erhöht (4). Daher ist zu empfehlen:

- Gabe der Hydrocortison-Stressdosis in 4 gleichen Einzeldosen über den Tag verteilt
- Wegen des Risikos einer Unterzuckerung (Hypoglykämie) und Elektrolyt-Störung sollte eine ausreichende Flüssigkeitsaufnahme, am besten mit einer Zucker-Salz Lösung, erfolgen (6). Leitlinie DGKED-Empfehlung: Hydrocortison-Stressprophylaxe
- Patienten mit Nebennierenrinden-Insuffizienz sind bei akuter Erkrankung von einer Addison-Krise (NN-Krise) bedroht.
- Kinder können bei körperlichen Anstrengungen auch durch Hypoglykämien gefährdet sein.

- Eltern und Patienten sollen in jedem Fall bezüglich der Vermeidung und Behandlung einer Nebennieren-Krise geschult werden.
- Bei fieberhaften Infekten oder schwerem emotionalen Stress soll die Hydrocortison-Dosis (nicht jedoch die Fludrocortison-Dosis) eigenständig und kurzfristig auf das 3- bis 5-fache erhöht werden.

**Aktuelle Empfehlungen der DGKED zur Hydrocortison-Stressdosis bei Kindern mit Nebennieren-Insuffizienz:**

Fieber > 38 °C à 2-fache Dosis

Fieber > 39 °C à 3-fache Dosis

Fieber > 40 °C à 5-fache Dosis

Bei deutlich reduziertem Allgemeinzustand (unabhängig von der Temperatur) bzw. wiederholt starkem Erbrechen sind eine Hydrocortison-Notfallspritze bzw. Prednisolon-Zäpfchen zu geben und es ist eine sofortige ärztliche Vorstellung notwendig.

## **Leitlinie DGKED-Empfehlung: Hydrocortison-Stressprophylaxe:**

### *Wie lange?*

Eine erhöhte Dosis sollte bis zur Genesung beibehalten werden.

Danach Rückkehr auf die Standarddosis.

Es sollte auf die regelmäßige Zufuhr von Kohlenhydraten geachtet werden.

Patienten sollen unbedingt einen **Notfallausweis** sowie **Notfallmedikamente** wie **Prednisolon-Suppositorien (Zäpfchen)** (100 mg) und **Hydrocortison-Ampullen** (100 mg) inkl. Nadeln für die i.m.-Injektion (in den Muskel) erhalten. Auch eine s.c.-Injektion (unter die Haut) ist möglich, hierdurch etwas verzögerter Wirkungseintritt von ca. 10–15 Minuten. Bei der s.c.-Anwendung handelt es sich um einen „off-label-use“, das heißt um einen Gebrauch außerhalb der Zulassungsindikation des Medikamentes! Die Eltern sollen im Notfallmanagement geschult werden.

Bei schweren Infektionen, die mit starkem Krankheitsgefühl oder einer Änderung des Bewusstseins einhergehen, soll die Hydrocortison-Notfallspritze



verabreicht werden und es soll eine unmittelbare ärztliche Vorstellung erfolgen.

### Dosierung:

< 1 Jahr: 25 mg Hydrocortison

1-6 Jahre: 50 mg Hydrocortison

> 6 Jahre: 100 mg Hydrocortison

WICHTIGE ÄRZTLICHE INFORMATION	IMPORTANT MEDICAL INFO
	
<b>DIESER PATIENT BRAUCHT TÄGLICHE STEROID-ERSATZTHERAPIE</b>	<b>THIS PATIENT NEEDS DAILY REPLACEMENT THERAPY WITH CORTISONE</b>
Im Falle von schwerer Erkrankung, Unfall, Erbrechen oder Durchfall müssen <b>sofort Hydrocortison (oder ein anderes Glukokortikoid) i.v./i.m./supp. und physiologische Kochsalzinfusionen i.v.</b> verabreicht werden zur Vermeidung einer lebensbedrohlichen Nebennieren-Krise.	In the event of serious illness, trauma, vomiting or diarrhoea, hydrocortisone
< 1 Jahr: 25 mg Hydrocortison i.v./i.m. 1 - 6 Jahre: 50 mg Hydrocortison i.v./i.m. > 6 Jahre: 100 mg Hydrocortison i.v./i.m.	Age: < 1 year: 25 mg IV or IM Age: 1 - 6 years: 50 mg IV or IM Age: > 6 years: 100 mg IV or IM and IV saline infusion (when possible) should be administered <b>WITHOUT DELAY.</b>
Oder jedes Alter: 100 mg Prednisolon supp.	NAME _____
Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie	PERSON NUMBER / DATE OF BIRTH _____ European Society for Pediatric Endocrinology

Der europäische Cortisolmangel-Notfallausweis für Kinder

## Hydrocortison-Stressdosis (HC-Stressdosis) und Sport

Im Alltag sind Familien häufig unsicher, ob in Situationen mit vermehrter körperlicher Belastung (Schulsport, Training) eine HC-Stressdosis erforderlich ist.

Patienten mit AGS profitieren in Studien nicht von einer zusätzlichen HC-Gabe während eines kurzzeitigen, hoch intensiven Trainings. Insofern wird vor dem Hintergrund, dass wiederholte HC-Gaben zu unerwünschten Nebenwirkungen führen können, eine Stressdosis während einer kurzzeitigen Hochbelastung nicht empfohlen (7,8).

Ob sich eine zusätzliche HC-Gabe bei einer Langzeitbelastung positiv auf das Hypoglykämie-Risiko auswirkt, ist noch nicht hinreichend untersucht. In einer kleinen Studie mit jugendlichen AGS-Patienten kam es ohne eine zusätzliche Hydrocortison-Gabe während einer körperlichen Belastung über 90 Minuten (flotter Spaziergang) zu keiner Hypoglykämie, allerdings waren die Blutzuckerwerte niedriger als bei der gesunden Kontrollgruppe (9). Eine konsequente Kohlenhydrat-Zufuhr während längerer Belastung ist ein leichter und effektiver Weg, eine Hypoglykämie zu vermeiden und die Ausdauer zu erhalten, ohne das Risiko von Nebenwirkungen einer zu hohen Hydrocortison-Dosierung einzugehen. [7].

Auch in Prüfungssituationen scheint eine Kohlenhydratgabe einen positiven Einfluss auf Aufmerksamkeit und Gedächtnisleistung zu haben (10).

---

## *Kinder und Jugendliche*

**Eine konsequente Kohlenhydrat-Zufuhr während längerer Belastung ist ein leichter und effektiver Weg, eine Hypoglykämie zu vermeiden und die Ausdauer zu erhalten, ohne das Risiko von Nebenwirkungen einer zu hohen Hydrocortison-Dosierung einzugehen.**





## **Hydrocortison-Prophylaxe bei chirurgischen Eingriffen**

Eine chirurgische Operation ist ein Risiko für eine NN-Krise und bedarf einer speziellen HC-Prophylaxe (11). Sie muss in Abhängigkeit von der Art und Länge des Eingriffs, bestehenden Schmerzen oder Komplikationen an den Einzelfall angepasst werden. Regelmäßige Kontrollen des Blutdrucks, der Elektrolyte und des Blutzuckers sind erforderlich.

## **Neues Hydrocortison-Präparat**

Seit einiger Zeit ist ein Hydrocortisonpräparat mit einer verzögerten/veränderten Wirkstoff-Freisetzung (Modified-Release Hydrocortisone) Efmody® in Deutschland zur Behandlung des AGS bei Jugendlichen ab 12 Jahren zugelassen. Empfohlen wird in der Fachinformation eine Aufteilung der Hydrocortison-Dosis auf zwei Dosen, wobei zwei Drittel bis drei Viertel der Dosis abends vor dem Schlafengehen und der Rest morgens eingenommen werden sollen. In einer Phase-3-Studie verbesserte sich die biochemische Kontrolle bei erwachsenen AGS-Patienten mit Verringerung der Hydrocortison-Dosis im Verlauf (12).

Zur Sicherheit und Wirksamkeit bei Jugendlichen zwischen 12 und 18 Jahren liegen jedoch noch keine klinischen Daten vor.

## Sozialrechtliche Aspekte

### Rentenansprüche

In der Regel stufen die verantwortlichen Institutionen jene Krankheitsbilder, die eine Hydrocortison-Substitution erforderlich machen, als nicht hinreichende für eine Berentung ein. In seltenen Fällen, insbesondere bei bestimmten Begleiterkrankungen, werden Berufs- bzw. Erwerbsunfähigkeitsrenten gewährt. Dazu ist ein ärztliches Gutachten für den gesetzlichen Rentenversicherungsträger erforderlich. Der begutachtende Arzt muss dazu feststellen, welche leistungsmindernden Funktionsstörungen durch die Erkrankung bzw. die Erkrankungen hervorgerufen wurden.

### Grad der Behinderung (GdB)

Das 1974 in Kraft getretene Schwerbehindertengesetz sieht ab einem gewissen Grad der Behinderung finanzielle und sonstige Erleichterungen vor. Dazu gehören ein besonderer Kündigungsschutz, Steuer- und Fahrpreiserleichterungen und Zusatzurlaub. Zu der mit relativ weitreichenden Vorteilen verbundenen Einstufung als Schwerbehinderter ist die Feststellung eines GdB (Grad der Behinderung)

von mindestens 50 erforderlich. Wenn Betroffene keinen Arbeitsplatz erlangen oder erhalten können, ist auch bei einem GdB von 30 oder 40 auf Antrag eine Gleichstellung mit Schwerbehinderten möglich. Außerdem existieren Merkzeichen für besondere Beeinträchtigungen, z. B. G für erhebliche Beeinträchtigungen der Bewegungsfähigkeit im Straßenverkehr.

Ob und in welchem Ausmaß ein GdB zugesprochen wird, ist bei den hier erörterten Krankheitsbildern individuell sehr unterschiedlich. Addison wird in den Versorgungsmedizinischen Grundsätzen als in der Regel „gut behandelbar“ eingestuft, was durchaus kritisch zu sehen ist.

Bei der Antragsstellung ist Folgendes sehr wichtig: Die Funktionsbeeinträchtigungen und die Einschränkungen an der Teilhabe im gesellschaftlichen Leben im Vergleich zu einem gleichaltrigen gesunden Menschen im üblichen Tagesablauf sollten sehr präzise und ausführlich dargestellt werden. Schmerzen, seelische Probleme, die Notwendigkeit häufiger Medikamenteneinnahme, körperliche und psychische Einschränkungen jeder Art ... all das ist von Bedeutung.

Eine bloße Auflistung von Diagnosen ist hier erfahrungsgemäß nicht erfolgsversprechend. Es empfiehlt sich, ein Tagebuch über mindestens vier Wochen zu führen, in dem die gesundheitsbedingten Beeinträchtigungen der Lebensführung genau festgehalten werden.

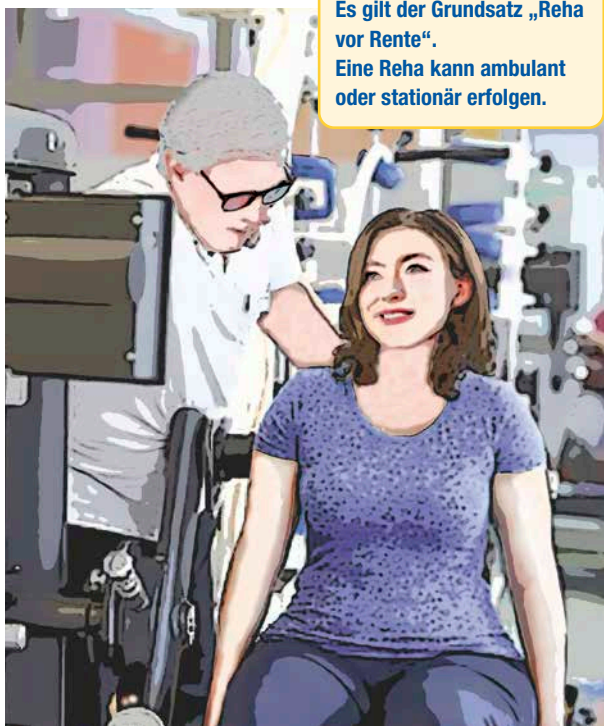
### **Reha**

Es gilt der Grundsatz „Reha vor Rente“. Ziel einer medizinischen Rehabilitation ist die Wiederherstellung körperlicher Funktionen und der gesellschaftlichen Teilhabe.

Eine Reha kann ambulant oder stationär erfolgen. Der Antrag muss meist bei der Deutschen Rentenversicherung oder, wenn kein anderer Versicherungsträger zuständig ist, bei der Gesetzlichen Krankenversicherung gestellt werden. Dem Antrag ist ein ärztlicher Befund beizufügen. Dabei ist es sehr wichtig, absolut alle aus der Erkrankung resultierenden Störungen und Beeinträchtigungen aufzuführen. Es sollten auch unbedingt psychische und psychosomatische Beschwerden berücksichtigt werden. Gegen einen negativen Bescheid kann Widerspruch eingelegt werden. Danach ist noch der Gang zum Sozialgericht möglich.

## Sozialrechtliche Aspekte

Grundsätzlich ist es möglich, die Rehaklinik selbst auszuwählen. Es empfiehlt sich, eine Einrichtung mit endokrinologischer Kompetenz zu wählen. Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen (siehe S. 56ff.) ist seinen Mitgliedern dabei gerne behilflich.



**Es gilt der Grundsatz „Reha vor Rente“.  
Eine Reha kann ambulant oder stationär erfolgen.**

## *Hilfe zur Selbsthilfe*

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärztinnen und Ärzten.

Es wurde im Jahr 1994 von Patientinnen und Patienten und Endokrinologen/-innen 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 Patientinnen und Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeutinnen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärztinnen und Ärzte

---

## Das Netzwerk

### Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Es gibt inzwischen bundesweit 36 Regionalgruppen sowie zwei krankheitsspezifische Gruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

Die Unterstützung, die Patientinnen und 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 Fachärztinnen und Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.



Regionalgruppen  
des Netzwerks

## *So profitieren Sie von der Mitgliedschaft*

- **Austausch mit anderen Betroffenen, Ärztinnen und 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.**



**Kontakt:**

Netzwerk Hypophysen- und  
Nebennierenerkrankungen e.V.

Waldstraße 53

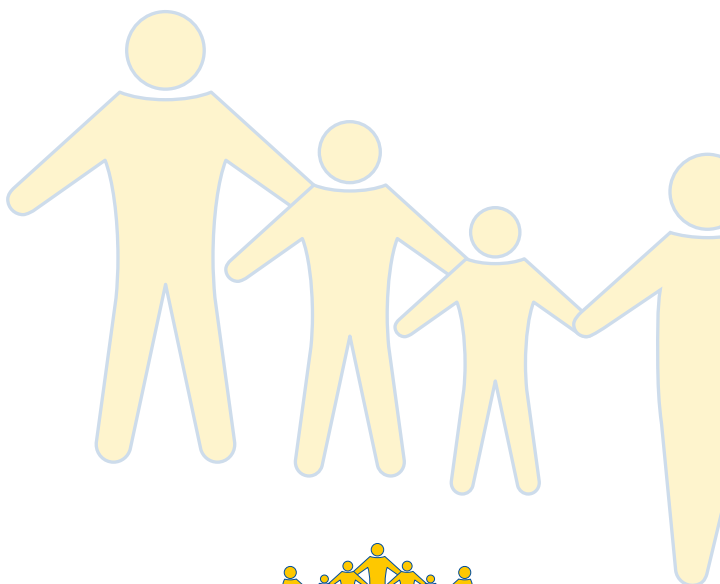
90763 Fürth

Telefon: 0911/97 92 009-0

E-Mail: [netzwerk@glandula-online.de](mailto:netzwerk@glandula-online.de)

Internet: [www.glandula-online.de](http://www.glandula-online.de)

Mit freundlicher Unterstützung der



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