

Primäre Nebenniereninsuffizienz (Morbus Addison)

> Definition und Ursache

Die primäre Nebenniereninsuffizienz ist durch eine erniedrigte Produktion des Stresshormons Cortisol und meist auch zusätzlich durch eine verminderte Produktion des Salzhaushalt-regulierenden Hormons, dem Aldosteron, gekennzeichnet.

Die Ursachen können sehr unterschiedlich sein: im Kleinkindalter findet sich häufig eine genetische oder syndromale Ursachen, ab dem Schulalter kann auch eine Autoimmun-Nebennierenentzündung ursächlich sein. An letztere Diagnose sollte vor allem auch gedacht werden, wenn andere Autoimmunerkrankungen, wie z.B. Typ 1 Diabetes mellitus oder Autoimmunthyreoiditis bekannt sind. Darüber hinaus können auch Infektionen oder Blutungen zu einer gestörten Funktion der Nebenniere führen.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Allgemeine Symptome der Nebenniereninsuffizienz sind oft unspezifisch und können

> Leistungsknick, Müdigkeit, Erbrechen und Übelkeit

> Bauch- und Muskelschmerzen

> Gewichtsverlust, Unterzuckerungsneigung und Flüssigkeitsverlust

> Austrocknung mit niedrigem Blutdruck und Schwindel sowie Salzhunger oder

> eine vermehrte Hautpigmentierung (gebräunte Haut ohne Sonnenexposition) umfassen.

Im schlimmsten Fall kann es auch zu einer lebensbedrohlichen Nebennierenkrise kommen. Oft entwickeln sich die unspezifischen Symptome langsam und schleichend. Im Gegensatz dazu kommt es bei der Nebennierenkrise zu einer akuten lebensbedrohlichen Verschlechterung des Allgemeinzustandes bis hin zu einem Kreislaufschock.

Weiter typisch für das Krankheitsbild: Erst ab dem Schulalter tritt eine autoimmunbedingte Nebenniereninsuffizienz auf. Hier sind vor allem weitere Autoimmunerkrankungen (Typ 1 Diabetes, Hashimoto-Thyreoiditis etc.) hinweisend oder das zusätzliche Vorhandensein eines Parathormon Mangels, der zu Calcium-Mangel und Muskelkrämpfen führen kann und wiederkehrenden Candida-Pilzinfektionen im Mund. Bei Parathormon Mangel und Pilzinfektionen muss auch an eine genetisch prädisponierte Autoimmun-Nebenniereninsuffizienz bei *AIRE* Genmutation gedacht werden.

> Wie kann man das Syndrom erkennen?

Es ist vor allem wichtig, dass bei den oben genannten Symptomen differentialdiagnostisch an die Möglichkeit des Vorliegens einer Nebenniereninsuffizienz gedacht wird!

Ist einmal der Verdacht einer Nebenniereninsuffizienz gestellt, muss nach der Ursache gesucht werden. Dies sollte durch einen Hormonspezialisten für Kinder (Kinderendokrinologen) erfolgen. Im Säuglings- und Kleinkindalter liegt meist eine genetische Ursache vor: z.B. Steroid-Biosynthese-Defekte wie Adrenogenitales Syndrom (AGS) mit unterschiedlichen möglichen Enzymdefekten oder die angeborene Form der Nebennierenhypoplasie (X-chromosomal) oder eine Adrenoleukodystrophie (X-ALD: ausschließlich Jungen betroffen, neurologische Auffälligkeiten, Nebenniereninsuffizienz).

Auch syndromale Erkrankungen müssen im Säuglings- und Kleinkindalter in Betracht gezogen werden: z.B. IMAGEe-Syndrom (Kinder mit niedrigem Geburtsgewicht, Genital- und Knochenanomalien sowie Nebennierenstörung), MIRAGE-Syndrom (Knochenmarkerkrankung, Infektionsneigung, Kleinwuchs, Genital- und Verdauungs-/Darmauffälligkeiten) oder Tripple-A-Syndrom (fehlende Tränenproduktion, Öffnungsstörung des unteren Speiseröhrenschließmuskels, Nebenniereninsuffizienz).

> **Behandlung & Therapie**

Die Behandlung besteht aus dem Ersatz der fehlenden Hormone mit Hydrocortison und Fludrocortison. Die Behandlung sollte immer bei einem Hormonspezialisten - dem Kinderendokrinologen - erfolgen. Entsprechende Informationen von Fachleuten an Betroffene sind wichtig, um durch stetige Anpassung der Glukokortikoiddosis Nebennierenkrisen zu vermeiden.

> **Förderung / Beratung der Familien**

Trotz der lebenslangen Hormonsubstitution können betroffene Kinder davon ausgehen, ein weitgehend normales Leben mit einer durchschnittlichen Lebensdauer führen zu können. Dabei müssen die Eltern und später das familiäre Umfeld aber stets darauf achten, die Hormonkonzentration immer genau auf die gerade vorherrschende Stresslage anzupassen. Wird ein Morbus Addison hingegen gar nicht behandelt, verläuft die Erkrankung immer tödlich. Deshalb ist die frühzeitige Diagnose so unheimlich wichtig.

In Deutschland gibt es die AGS Eltern- und Patienten Initiative e.V., wo viele Informationen inkl. Informationsbroschüren bzgl. AGS erhältlich sind.

Außerdem gibt es das Hypophysen- und Nebennieren Netzwerk e.V., wo ebenfalls Informationen und Informationsbroschüren bereitgehalten werden.

Die Informationen werden stets – etwa zu Themen wie COVID-19 oder Lieferengpässen – aktualisiert.

Text erstellt vom Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V und dem knw.

> [Mehr Infos zum Morbus Adisson unter folgendem Link:](#)

www.ags-initiative.de
www.glandula-online.de