

Was ist eigentlich eine Hypophyseninsuffizienz?

Bei deinem Kind ist eine Hypophyseninsuffizienz diagnostiziert worden - Hypophyseninsuffizienz bedeutet, dass die Hypophyse (= Hirnanhangsdrüse) nicht oder nicht richtig funktioniert und die entsprechenden Hormone als Medikamente gegeben werden müssen (das nennt man Hormonersatztherapie).

Es gibt Kinder, die bereits ohne oder mit defekter Hypophyse geboren wurden. Es gibt aber auch andere Ursachen, wie z.B. Schädel-Hirn-Trauma, Tumore, Entzündungen, sodass die Krankheit erst später auftritt bzw. diagnostiziert wird. Das „Warum“ ist für die Behandlung nicht entscheidend. Die Erkrankung ist sehr selten, bei Kindern natürlich noch mehr als bei Erwachsenen. Daher haben leider auch viele Ärzte noch keinen oder nur wenig Kontakt mit dieser Erkrankung.

Was bedeutet das für mein Kind?

Auch wenn die Diagnose erstmal schockiert: die Krankheit ist gut behandelbar, wenn auch nicht heilbar. Wichtig ist, sich genau über die Krankheit zu informieren und zu verstehen, was dein Kind braucht und was zu beachten ist. Die zu ersetzenden Hormone (Cortisol, L-Thyroxin, Wachstumshormon, Minirin, ab der Pubertät weibliche oder männliche Sexualhormone) müssen täglich zu festen Zeiten gegeben bzw. eingenommen werden. Das Wachstumshormon wird abends gespritzt, alle anderen Medikamente werden oral eingenommen. Der behandelnde Endokrinologe legt die jeweilige Dosis fest. Er informiert die Eltern über die Einnahmezeiten und kontrolliert bei regelmäßigen Check-ups die Blutwerte und das Befinden deines Kindes.

Warum kann eine Hypophyseninsuffizienz lebensgefährlich sein?

Was ist eine Addison Krise?

Von den Hormonen, die substituiert werden müssen, ist das Cortisol (**Hydrocortison = HC**) das kritischste. Es wird auch „Stress-Hormon“ genannt, weil der gesunde Körper es in Stresssituation vermehrt ausschüttet. Diese Stresssituationen müssen erkannt und die Dosis entsprechend angepasst werden. Stresssituationen sind beispielsweise Krankheiten, Fieber, Magen-Darm-Infekt, Unfall, Schmerzen, starke körperliche Anstrengung, psychischer Stress (sowohl positiv als auch negativ).

Da jedes Kind unterschiedlich stark auf diese Stresssituationen reagiert, musst du ein Gefühl dafür entwickeln, wie du individuell die Dosis entsprechend anpasst und ggf. erhöhst oder ob eventuell eine Extradosis notwendig ist.

Wenn im Körper nicht ausreichend Cortisol zur Verfügung steht kommt es zur sogenannten „Addison Krise“. Diese zeigt sich vor allem in einem Blutzuckerabfall, Abfall des Blutdrucks und kann unbehandelt zu einem lebensbedrohlichen Schock/Koma führen.

Nicht jede Krankheit führt zu einer Addison Krise, aber selbst Ohrinfekte oder starke Erkältungen können den Körper so belasten, dass es ohne ausreichende HC-Zufuhr zu einer bedrohlichen Situation kommen kann. Du musst dein Kind also gut beobachten und ausreichend mit HC versorgen, um eine solche, lebensbedrohliche Krise zu verhindern.

Wie erkennst du eine Addison Krise?

Die Zeichen einer Krise variieren von Person zu Person. Es müssen auch nicht alle Zeichen einer Krise gleichzeitig auftreten. Daher ist die Beobachtung deines Kindes besonders wichtig.

Die wichtigsten Symptome sind:

- Lethargie, Schwäche, Verwirrtheit, ungewöhnliche Müdigkeit
- glasige Augen
- das Kind ist nicht mehr richtig ansprechbar
- Blutzuckerabfall / Unterzucker
- Blutdruckabfall
- weiße Haut / Blässe
- bei älteren Kindern undeutliche Sprache
- ungewöhnliches Frieren und/oder kalter Schweiß
- Krämpfe

Was ist zu tun, wenn dein Kind krank ist oder in eine Stresssituation kommt?

- Zuerst die Stressdosierung geben, die der Arzt empfohlen hat / die auf dem Notfallausweis vermerkt ist (2-fach bis 5-fach der jeweiligen Dosierung)
- Beobachten, ob Zeichen einer Addison Krise sichtbar sind - **wichtig: nicht ALLE** Zeichen müssen auftreten, schon z.B. Zittern/Schwäche kann eine Krise anzeigen
- Im Zweifel die HC-Dosis großzügig erhöhen – Überdosierungen über einen Zeitraum von 72 Stunden sind **NICHT** möglich! Lieber (kurzfristig) zu viel, als zu wenig geben!
- Sind die Zeichen einer Krise da, muss die Notfallspritze gegeben werden. Nach der Notfallspritze **IMMER** den Notarzt verständigen und das Kind zur weiteren Behandlung in die Klinik bringen lassen. **NICHT** alleine mit dem Kind in die Klinik fahren – immer vom **RTW (Rettungs-Transport-Wagen)** abholen lassen. In der Klinik den Notfallausweis/Notfallkarte vorzeigen und sagen, dass man die Notfallspritze gegeben hat. Auch wenn man die Notfallspritze einmal „umsonst“ gegeben hat ist es nicht schlimm, da sich das HC in 6-8 Std. vollständig abbaut!

Was genau ist die Notfallspritze?

Die Notfallspritze enthält eine hohe Dosis HC (100mg). Diese wird in den Muskel, alternativ unter die Haut, gespritzt und wird so sehr schnell vom Körper aufgenommen (auch bei Magen-Darm-Infekt, wo die orale Aufnahme nicht mehr gegeben ist). Der einzige Hersteller in Deutschland ist Pfizer. Du kannst dir die 100mg HC-Ampulle von deinem Arzt rezeptieren lassen und benötigst dann noch die entsprechenden Spritzenaufsätze sowie eine Kanüle aus der Apotheke. Sehr gute Infos, wie die Spritze gegeben wird, findest du hier:

<http://www.endokrinologie.net/files/download/glukokortikoide-hydrocortison.pdf>

Die Notfallspritze sollte **IMMER** von deinem Kind mit sich geführt werden, sodass sie auch griffbereit ist, wenn sie benötigt wird (z.B. auch in der Schule). Da das HC nicht generell auf dem Rettungswagen vorrätig ist, kann so der Notarzt ggf. die Notfallspritze geben.

Die Wirkung der Notfallspritze hält dann ca. 6-8 Std. an und sie wirkt innerhalb weniger Minuten.

Zum Üben verwendet man am besten bereits alte, abgelaufene Ampullen (wird auch in unseren Gruppentreffen gemacht) oder – wer Privatpatient ist – kann sich mehrere Ampullen rezeptieren lassen und eine davon als Übungs-Ampulle verwenden. Man kann das Spritzen gut an einer Orange üben und fühlt sich dann für den Notfall sicherer.

Es gibt leider Ärzte, die die Notfallspritze für „nicht wichtig“ erachten oder sagen „dann kommen Sie schnell ins Krankenhaus“ oder „man kann so viel falsch machen“. Dies ist **NICHT** korrekt, denn bei akuten Krisen schafft man den Weg ins Krankenhaus zeitlich nicht mehr. Im Urlaub hat man ggf. noch zusätzliche Sprachbarrieren. Oftmals dauert es selbst in großen deutschen Kliniken sehr lange, bis man den Ärzten die Krankheit sowie die Notwendigkeit der HC-Infusion erklärt hat.

Bei vorschriftsmäßiger Handhabung – diese kann dir der Arzt oder die Arzthelferin einfach erklären - kannst du auch nichts falsch machen. Auch wenn das Produkt laut Beipackzettel nur für den intramuskulären Gebrauch vorgesehen ist wird eindeutig von führenden Endokrinologen empfohlen, die Spritze im Zweifelsfall auch subcutan zu spritzen (in eine Hautfalte der Oberschenkelaussenseite)!

Da die Spritzen ein kurzes Verfallsdatum haben bitte schon in der Apotheke darauf achten, dass es möglichst weit in der Zukunft liegt und die Flüssigkeit klar ist.

Die meisten Eltern haben natürlich Respekt davor, ihrem Kind eine Spritze zu geben, aber mit der Diagnose ist es notwendig sich damit auseinander zu setzen. Zum Glück passieren diese Notfälle selten, daher ist es auch wichtig, den Gebrauch bzw. die Handhabung mindestens 1 x im Jahr zu wiederholen, denn wenn der Notfall da ist, ist man sowieso sehr aufgeregt und hat keine Zeit mehr, sich mit der Gebrauchsanleitung auseinander zu setzen.

Was ist noch wichtig?

Das betroffene Kind (wenn es kleiner ist die Eltern oder die Betreuungspersonen) muss **IMMER** ein Notfallpack mit sich führen. Außerdem haben sich Notfallarmbänder bewährt, die es mittlerweile in allen Größen und Ausführungen gibt, je nach Alter. Unsere Gruppe hat Notfallaufkleber entwickelt, die du z.B. im Auto auf das Armaturenbrett kleben kannst, auf die Notfallboxen, den Fahrradhelm etc. Für den Anschnallgurt im Auto gibt es Gurtcover, in die du den Notfallausweis mit allen wichtigen Hinweisen einstecken kannst. Informationen über die verschiedenen Materialien bekommst du über unsere Gruppe: Carolin Posth, Mail: hypophysengruppe@web.de

Im Kindergarten, in der Schule oder auch im Sportverein sollten **ALLE** Erzieher, Lehrer oder Betreuer/Trainer über die Erkrankung informiert werden. Auch die Familie sowie Freunde der Kinder und deren Eltern können nur richtig handeln, wenn Sie vorab ausreichend und gut informiert sind. Wichtig ist, dass sie wissen, wo das Notfallpack ist und was im Notfall zu tun ist! Eine Liste mit Handlungsanweisungen und Telefon-Nummern der Eltern sowie des betreuenden Facharztes hat sich als sinnvoll herausgestellt.

- Man weiß nie, wann und wo eine Krise auftritt!
- Im Zweifel auf sein Gefühl hören! Eltern haben ein gutes Gespür dafür, wann eine Krise kommt, auch wenn noch keine auffälligen Symptome da sind.
- Nicht zu lange warten, ob weitere Symptome auftreten – gleich handeln!
- Die Gefahr besteht nicht darin, die erhöhte Dosis/Notfallspritze unnötig zu geben, sondern sie **NICHT** zu geben!
- Im Zweifel die Notfallspritze geben!
- Wer Angst vor Spritzen hat sollte sich damit auseinandersetzen, es geht im schlimmsten Fall um das Leben deines Kindes
- Was eine harmlose Erkrankung / Situation für ein gesundes Kind ist, kann für Kinder mit Hypophyseninsuffizienz zu einer Krise führen, wenn nicht entsprechend gehandelt wird.
- Auch wenn vieles erstmal schlimm klingt: die Krankheit ist im Alltag gut zu bewältigen und zu behandeln! Die Kinder mit ausreichender Substituierung entwickeln sich altersgerecht.
- **Bei Fragen immer den behandelnden Facharzt/Endokrinologen fragen!**

Unsere Selbsthilfegruppe „**Eltern mit Kindern mit Hypophyseninsuffizienz**“ unterstützt seit 2004 bei allen Fragen, die im Zusammenhang mit der Erkrankung und dem täglichen Umgang stehen.

Kontakt über hypophysengruppe@web.de

Du findest uns im Netz unter www.kinder-hypophysengruppe.de

(Diese Informationsschrift unterliegen dem deutschen Urheberrecht. Die Vervielfältigung, Bearbeitung (auch auszugsweise), Verbreitung und jede Art der Verwertung bedürfen der schriftlichen Zustimmung des Autors)