

SOP Behandlung der iatrogenen Nebenniereninsuffizienz bei Duchenne Muskeldystrophie unter Glukokortikoidtherapie (Prednisolon, Dexamethason, Calcort, etc.)

Beachten: Bei Zweifeln ob eine Nebenniereninsuffizienz vorliegt: Gabe von Hydrocortison nach diesem Schema und Rücksprache Kinderendokrinologie.

Pathophysiologie:

Durch eine hochdosierte Kortisondauertherapie (> 10 Tage in einer Äquivalenzdosis über 10 mg/m² KOF Hydrocortison/Tag) bei Menschen mit Duchenne Muskeldystrophie kommt es bei den behandelnden Patienten zu einer Unterfunktion der Nebenniere (iatrogene adrenale Insuffizienz) mit unzureichender eigener Cortisolproduktion. Dies kann bei körperlichem Stress (z. B. Operationen) zu lebensbedrohlichen Situationen (Addison Krise) führen, sofern keine ausreichende Substitutionstherapie veranlasst wird.

Äquivalenzdosen: 10 mg Hydrocortison = ca 2 mg Prednisolon = ca. 0,1 mg Dexamethason

Klinik:

- Abgeschlagenheit / Schwäche / Müdigkeit / Vigilanzminderung bis hin zum Koma
- Erbrechen
- Hypoglykämien
- Kreislaufinsuffizienz; arterielle Hypotonie
- Elektrolytstörung mit Hyponatriämie und Hyperkaliämie

Überwachung:

- Ggfs. Intensivstation; engmaschige Kontrollen von Blutdruck, Vigilanz, Elektrolyte, Blutzucker (auch unter u.g. Glukokortikoidtherapie)

Therapie:

- Bolus Hydrocortison i.v. mit 2 mg/kg/KG
- Direkt im Anschluss kontinuierliche Infusion:
 - o Körpergewicht < 10 kg 25 mg über 24h
 - o Körpergewicht 11 – 20 kg 50 mg über 24h
 - o Körpergewicht > 20 kg; präpubertär 100 mg über 24h
 - o > 20 kg; pubertär 150 mg über 24h
 - o Adulte Patienten 200 mg über 24h
- Bei ausbleibender Befundbesserung unter o.g. Therapie:
 - o Dosis der Hydrocortisontherapie ggfs. steigern, Diagnostik anderer Ursachen
- Nüchternheit > 4h vermeiden, ggfs. glucosehaltige Infusion
- 1. Bei Operationen mit Anästhesie
 - o Präoperativ: reguläre Dosis des Glukokortikoids oral oder iv in 1:1 NaCl 0,9% mit Glukose 5% verabreichen (<2 Jahre: 250 ml, > 2 Jahre: 500 ml)
 - o Intraoperativ: Zur Einleitung Bolus von Hydrocortison i.v. mit 2 mg/kg/KG, im Anschluss kontinuierliche Infusion nach o.g. Schema starten.
 - o Postoperativ: Infusionsschema fortführen (insgesamt 24 Stunden) Bei gutem AZ (klare Bewußtseinslage, kein Fieber, kein Erbrechen) nach Ablauf von 24 Stunden postoperativ Wiederaufnahme/ Start orale Hydrokortisongabe:
 - Hydrokortison mit 30 mg/m² KOF in 3 Dosen p.o. / i.v.

CeSER SOP	Änderung	durch	Freigabe	durch	
ID: DMD NNI	30.08.2023	Grasemann / Köhler	01.09.2023	Prof. C. Grasemann	Rev: 1
SOP UK				Seite 1 von 2	

Standard Operating Procedure (SOP)

- 2. Kleinere chirurgische Eingriffe in Narkose/Leitungsanästhesie:
 - Intraoperativ: Zur Einleitung Bolus von Hydrocortison i.v. 2 mg/kg/KG
 - Postoperativ: Für 24 Std.: Hydrokortison mit 20 mg/m² KOF in 3 Dosen p.o., danach oder sehr gutem AZ umsetzen auf Dauertherapie Glukokortikoid
 - Bei unerwarteten Komplikationen intra- oder postoperativ → Schema 1
 - Bei verspäteter Nahrungsaufnahme: Hydrocortison i v geben.
- 3. Kleinere Eingriffe die keine Allgemeinanästhesie erfordern (z. B. Zahnarzt):
 - Verdopplung der Morgendosis Hydrocortison am Eingriffstag
 - Patient:innen die einen Notfallausweis besitzen, nehmen die dort angegebene Streßdosis Glukokortikoid am Eingriffstag ein.

CeSER SOP	Änderung	durch	Freigabe	durch	
ID: DMD NNI	30.08.2023	Grasemann / Köhler	01.09.2023	Prof. C. Grasemann	Rev: 1
SOP UK				Seite 2 von 2	