

Informasjon til
pasienter og pårørende

Spørsmål og svar

ved

Addisons sykdom

ENDOKRINOLOGISK SEKSJON
MEDISINSK AVDELING
HAUKELAND UNIVERSITETSSJUKEHUS
2015

HVA ER ADDISONS SYKDOM?

Binyrene er to små hormonproduserende kjertler plassert over hver sin nyre. Kjertlene har en ytre del (barken) og en indre del (margen). Addisons sykdom skyldes at den ytre delen, binyrebarken, slutter å fungere. I en slik situasjon vil kroppen få for lite av de livsviktige hormonene kortisol og aldosteron. Tilstanden kalles også primær binyrebarksvikt.

HVA ER ÅRSAKEN TIL ADDISONS SYKDOM?

I Norge og andre industriland er autoimmunitet den vanligste årsaken. Det betyr at kroppens immunsystem går til angrep på binyrebarken og ødelegger den. Denne destruksjonen skjer vanligvis over en tidsperiode på flere måneder. I u-land er derimot infeksjoner i binyren med virus eller bakterier vanlige årsaker. Særlig tuberkulose er skyld i mange sykdomstilfeller.

Addisons sykdom er vanligere hos kvinner enn hos menn og debuterer ofte i 20-40 års alderen, men kan også ses hos barn og eldre.

HVOR HYPPIG ER SYKDOMMEN?

Addisons sykdom er en sjelden sykdom. På Vestlandet er det vist en forekomst på 200 tilfeller per million innbyggere. Dersom dette tallet gjelder for hele landet, finnes om lag 1000 personer med Addisons sykdom i Norge. Dette er den høyeste forekomsten som er rapportert på verdensbasis, og undersøkelser tyder på at hyppigheten av sykdommen øker.

HVA ER SYMPTOMENE VED ADDISONS SYKDOM?

Symptomene ved Addisons sykdom oppstår som følge av mangelen på kortisol og aldosteron. Vanlige plager er tretthet, tiltaksløshet, svimmelhet, nedsatt matlyst, kvalme, vekttap og muskel- og leddsmerter. Mange pasienter opplever en uvanlig salthunger. Det er også vanlig med lavt blodtrykk, spesielt når en reiser seg opp i stående stilling. Dette kan gi følelse av svimmelhet, og en sjelden gang kan pasienter erfare å svime av dersom de reiser seg brått. Blodsukkeret kan også bli lavt, spesielt hos barn. De aller fleste blir mer pigmenterte i huden, spesielt på områder som utsettes for sol og slitasje. Typisk er økt pigmentering over fingerknoker, albuer og i bøyefurene i håndflatene. Tannkjøttet kan også bli pigmentert.

Plagene kan ofte være vage i starten, men øker gradvis på over måneder og år. Ved akutte infeksjoner eller stress, kan tilstanden likevel plutselig forverre seg til akutt binyrebarksvikt (binyrekrise). En slik akutt krise kan inntre hos personer som ikke har en tidligere kjent binyrebarksvikt og kan være det første symptomet på Addisons sykdom.

HVILKEN FUNKSJON HAR KORTISOL OG ALDOSTERON?

Kortisol er et livsviktig stresshormon og helt nødvendig for at kroppen skal kunne takle stress. Det tilhører en gruppe hormon som kalles glukokortikoid. Den første delen av navnet skyldes den sentrale rollen hormonet har på blodsukkernivået (glukose) i blodet, mens –kortikoid

viser til hvor hormonet produseres (*cortex* er det latinske ordet for *bark*). Kortisol er altså viktig for stoffskiftet, både av sukker, fett og protein. Videre er det viktig for reguleringen av immunsystemet, beinstoffskiftet og nyrefunksjonen.

Hormonet aldosteron er derimot et mineralkortikoid. Det produseres også i binyrebarken (cortex), men hovedoppgaven består i å tilpasse innholdet av vann og salt (mineral) i kroppen. Dette skjer ved at aldosteron stimulerer til gjenopptak av natrium (og vann som følger etter) og utskilling av kalium i nyrene.

Produksjonen av kortisol og aldosteron er nøye regulert. Hypofysen skiller ut adrenokortikotropt hormon (ACTH) som igjen stimulerer binyrebarken til å produsere kortisol. Danningen av aldosteron reguleres av mengden kalium i blodet og ved nyrene via hormonet renin.

Binyrebarken lager også DHEA, et steroid som kan omdannes til mannlig kjønnshormon.

HVORDAN BLIR DIAGNOSEN STILT?

Hvis binyrene svikter synker kortisolmengden i blodet. Det fører til at hypofysehormonet ACTH øker. Fallende aldosteronproduksjon fører til økt salttap i urinen og økende reninproduksjon. En person med primær binyrebarksvikt vil derfor typisk ha lave verdier av kortisol og aldosteron og høye verdier av ACTH og renin. Ofte er det tilstrekkelig å foreta en isolert måling av disse hormonene, men for å være sikker anbefales en stimulerings-test, den såkalte synacthentesten.

Testen går ut på å stimulere binyren med syntetisk ACTH og måle stigningen i kortisol. Manglende stigning er diagnostisk for primær binyrebarksvikt.

Når diagnosen er stilt, er neste steg å etablere årsaken. Nesten alle med autoimmun årsak har antistoffer mot enzymet 21-hydroksylase. Mangler antistoffer skal en utrede andre årsaker. I slike tilfeller er det ofte nødvendig å gjøre en CT-undersøkelse av binyrene.

HVORDAN ER BEHANDLINGEN?

Addisons sykdom behandles ved å tilføre kortisol og aldosteron omtrent i de mengdene binyrebarken normalt gjør.

Glukokortikoidbehandling: Standardbehandlingen i Norge er 25-37 mg kortisonacetat (Cortison) fordelt på 2-3 doser. Det tilsvarer 20-30 mg hydrokortison (Cortef) som brukes i de fleste andre land. Første dose skal tas ved oppvåkning, neste ved lunsjtid og den siste på sen ettermiddag, ved bruk av 2 doser tas andre dose vanligvis i tidsrommet 15-17. Tablettene bør ikke tas senere enn 4 timer før sengetid. Ved vedvarende nedsatt yteevne, trøtthet og slapphet kan Plenadren forsøkes. Det er en spesialformulert hydrokortisontablett med lang virketid som kan tas en gang om dagen på morgenen. Søknad om dekning på blå resept må søkes individuelt.

For dem som ikke får tilfredsstillende effekt av tablettbehandling kan pumpebehandling med hydrokortison forsøkes. Prinsippet er det samme som for insulinpumper, og fungerer ved at hydrokortison blir tilført inn under huden (subkutant). Med denne metoden kan man lettere etterligne kroppens variasjon i kortisolproduksjon over døgnet.

Tegn på for lav dose kan være kvalme, svimmelhet, dårlig appetitt, vekttap, pigmentering og generell trøtthet. Utilstrekkelig medisinerings øker risikoen for binyrekrise. Overdosering er noe vanskeligere å oppdage, men kan vise seg i form av vektoppgang. Fedmen samler seg gjerne rundt mageregionen, og noen blir rundere i ansiktet. For høy dose kan også føre til søvnvansker samt hevelser i bein og føtter. Det er viktig å unngå kronisk overdosering av kortisol da dette kan gi overvekt, beinskjørhet, diabetes mellitus og hjerte- og karsykdom.

Mineralkortikoidbehandling: Aldosteron gis i form av det syntetiske hormonet fludrokortison (Florinef). De fleste bruker 0,05 – 0,2 mg Florinef. Vedvarende salthunger og svimmelhet kan tyde på underdosering, mens høyt blodtrykk og væskeansamling i føttene kan skyldes overdosering. Dosen bør økes ved varmt klima og svetting, noe som øker salttapet.

HVA ER AKUTT BINYREBARKSVIKT (BINYREKRISE) OG HVORDAN BEHANDLES DENNE?

Akutt binyrebarksvikt er karakterisert ved ekstrem sykdomsfølelse, nedsatt bevissthet og lavt blodtrykk som kan utvikle seg til sirkulasjonssjokk. Kvalme og oppkast er heller ikke uvanlig. Tilstanden kan være livstruende dersom behandling med kortisol og væske ikke startes raskt.

Mistanke om krise er god nok grunn å starte opp med behandling. Det er ikke nødvendig å vente på hjelp fra helsepersonell. Behandlingen kan med fordel begynnes av pasienten selv eller pårørende. Helt konkret gjøres dette ved å sette en sprøyte kortisol (Solu-Cortef, 100 mg) i lårmuskelen, enten selv eller med hjelp fra andre. På www.haukeland.no/roas finnes en instruksjonsvideo som viser hvordan Solu-Cortef settes. Pass så på å drikke rikelig. Videre er det viktig å ta kontakt med lege/ ringe 113.

I ambulanse og på sykehuset vil behandlingen i stor grad være den samme. Kortisol og væske tilføres, men da gjerne intravenøst. Intravenøs væske er viktig for å tilføre nok salt og vann. Alle pasienter skal være utstyrt med det norske steroidkortet som skal vises til helsepersonell i en nødsituasjon. Dersom den akutte svikten skyldes en infeksjon eller annen sykdom, er det viktig å få behandling også for denne.

HVORDAN FOREBYGGE AKUTT BINYREBARKSVIKT?

Alle situasjoner som øker kroppens behov for kortisol og aldosteron, kan i prinsippet føre til binyrekrise. De vanligste årsakene er infeksjonssykdommer, oppkast og diaré. Binyrekrise kan også utløses av feber, større skader, operasjoner eller invasive prosedyrer (f.eks. koloskopi, større tannbehandling), kraftig fysisk aktivitet eller betydelig tap av salt og væske. Pasienten kan selv forebygge krise ved å øke Cortison-dosen.

Hvor mye kortisol som må til for å unngå krise avhenger av graden av stress. Når det gjelder feber, kan en tommelfingerregel være å legge til en døgndose per febergrad. For eksempel tas dobbel døgndose ved temperatur over 38,5°C og trippel dose ved 39,5 °C. Ved oppkast og kraftig diaré må dosen ofte økes ytterligere. Husk på å drikke rikelig og innta ekstra salt. Terskelen for å ta kontakt med lege bør i alle tilfeller være lav, spesielt ved oppkast og diaré.

HVORDAN ER LEVEUTSIKTENE?

Leveutsiktene er trolig gode når pasienten får tilstrekkelig behandling med hormon. Ubehandlet er sykdommen derimot dødelig, og binyrekrise kan være en livstruende tilstand. Det er derfor viktig å unngå situasjoner som leder til akutt binyrebarksvikt. Skulle en krise likevel oppstå, vil rask behandling med kortisol og væske bedre utsiktene betydelig.

ER SYKDOMMEN ARVELIG?

Addisons sykdom kan i noen grad være arvelig, avhengig av årsaken til sykdommen. Det er enkelte genvarianter som disponerer for sykdommen, enten ved å øke sjansen for autoimmunitet eller ved å mangle evne til å produsere nok av bestemte protein. En undersøkelse av norske pasienter med Addisons sykdom fra 2009 viste at 10 % hadde en nær slektning med samme diagnose.

HVILKE KONSEKVENSER FÅR ADDISONS SYKDOM FOR YRKESUTØVELSE?

Mange med Addisons sykdom fungerer godt på hormonbehandling og kan fortsette med yrkesutøvelse og utdannelse som før. Noen merker at de ikke tåler stress og belastninger like godt som før, noe en bør ta med i vurderingen ved yrkesvalg. Generelt bør arbeid med høyt stressnivå unngås. Videre vil skiftarbeid, da særlig nattevakter, kunne være en utfordring. Det samme gjelder fysisk svært krevende arbeid.

HVOR OFTE MÅ ADDISONPASIENTER GÅ TIL LEGEKONTROLL?

Alle pasienter bør gå til kontroll minst en gang i året, fortrinnsvis hos endokrinolog eller spesialist i indremedisin. Da tas blodprøver (natrium og kalium), blodtrykk og vekt måles og legen gjør en klinisk vurdering. Pasientens egne opplysninger om symptomer eller andre plager er også nyttig. På bakgrunn av kliniske funn og pasientens egne opplevelser, vil legen kunne fange opp eventuell over- eller underdosering av medikament. Deretter kan behandlingen justeres til å passe den enkelte pasientens behov.

Ved autoimmun Addison har pasientene økt risiko for andre autoimmune sykdommer og bør med jevne mellomrom undersøkes for disse. Det gjelder blant annet skjoldbruskkjertelsykdommer (lavt og høyt stoffskifte), diabetes mellitus, primær ovarial insuffisiens (tidlig overgangsalder), vitamin B12-mangel og cøliaki (glutenintoleranse). Ellers vil det være aktuelt å måle beintettheten, i alle fall en gang, for å vurdere risikoen for beinskjørhet.

Ved graviditet bør oppfølgingen være noe tettere. Vi anbefaler minst én kontroll hos endokrinolog i hvert trimester. Tett oppfølging og hjelp til tilpassing av behandlingen er særlig viktig i det siste trimesteret og under fødselen.

Årlig kontroll er en fin anledning for pasienten til å lære mer om hvordan leve med sykdommen. Kunnskap om hvordan forebygge og behandle binyrekrise må repeteres jevnlig for å holdes ved like. Helse- og omsorgsdepartementet finansierer Register for organspesifikke autoimmune sykdommer for å drive kvalitetssikring av utredning, behandling og oppfølging av pasienter med Addisons sykdom. For at vi skal få høy kvalitet er det viktig at så mange som mulig deltar i registeret. For mer informasjon, se www.haukeland.no/roas. Det arrangeres også årlige kurs for pasienter og pårørende om hvordan leve med sykdommen. Disse annonseres på www.haukeland.no/roas.

HVILKE FORHOLDSREGLER SKAL ADDISONPASIENTER TA VED REISER?

Det viktigste er å huske å ta med seg medisinene og steroidkortet, helst i håndbagasjen. I tillegg bør en ha med Solu-Cortef og utstyr til kortisolinjeksjon. Det er utviklet et nasjonalt informasjonskort om akutt kortisolmangel. Dette kortet bør pasienter alltid bære med seg, men det er særlig viktig ved reise. Dersom en ikke har kortet, kan en henvende seg til sin endokrinolog eller kontakte ROAS på roas@helse-bergen.no.

Før utenlandsreiser kan det være aktuelt å konsultere lege eller infeksjonsforebyggende kontor for informasjon om og planlegging av tiltak mot sykdom. Følg vaksineanbefalingene som gjelder for reisemålet. Videre er det viktig å unngå mat som kan være forurenset eller dårlig bearbeidet. Det gjelder særlig områder med utbredt diarésykdom. Ta i tillegg med tabletter mot diaré (f.eks. Imodium) og mot infeksjons diaré (f.eks. Tarivid). I varme strøk er det ekstra viktig å drikke rikelig og ha et høyt saltinntak. Florinef-dosen kan eventuelt økes midlertidig.

HVILKE TRYGDERETTIGHETER HAR PASIENTER MED ADDISONS SYKDOM?

Pasienter med primær binyrebarksvikt har vanligvis ikke fri rett på tannbehandling. Unntaket er dersom sykdommen skyldes autoimmunt polyendokrint syndrom (APS) type 1 eller 2. Pasienter med rett til fri behandling kan kontakte tannlege og trygdekontor for nærmere informasjon. Din lege kan skrive erklæring.

HVA ER REGISTER FOR ORGANSPEKIFIKKE AUTOIMMUNE SYKDOMMER (ROAS)?

Registeret for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) er et Nasjonalt medisinsk kvalitetsregister godkjent av Helse- og omsorgsdepartementet. ROAS ønsker å favne alle grupper organspesifikke autoimmune sykdommer, men har særlig fokus på Addisons sykdom og polyendokrin svikt (APS). Dette er sjeldne tilstander og forskning på disse er ofte blitt hindret på grunn av små pasientgrupper. ROAS har imidlertid verdens største register av Addisonpasienter. Det gir registeret en unik sjanse til å øke kunnskapen om nettopp denne sykdommen.

Registeret samler informasjon både om demografiske (navn, adresse, personnummer, diagnoseår) og kliniske forhold (debutsymptom, diagnostisk prosedyre, sykdomsforløp, familiær opphoping og klinisk status inkludert livskvalitet). Opplysningene brukes til forskning og kvalitetssikring med mål om å bedre diagnostisering, behandling og oppfølging. Alle opplysninger blir behandlet konfidensielt.

Pasienter med autoimmun sykdom har mulighet til å registrere seg i ROAS. Det er frivillig og en kan når som helst, uten å oppgi grunn, trekke tilbake samtykket. Dersom en ikke ønsker å registrere seg, får det ingen konsekvenser for behandlingen. Mer informasjon finnes på registerets hjemmeside, www.haukeland.no/roas. Her finnes også skjemaer for registrering.

HVOR FINNER JEG MER INFORMASJON OM ADDISONS SYKDOM?

Hjemmesidene til ROAS (www.haukeland.no/roas) inneholder informasjon om Addisons sykdom som kan være nyttig både for pasienter, pårørende og helsepersonell. Her finnes også oversikt over kommende kurs, for eksempel hvordan sette Solu-Cortef i en krisesituasjon.

I Norge finnes en egen pasientforening for Addisonpasienter, Morbus Addison foreningen (MAF). Den arbeider med informasjon og rådgivende virksomhet om Addisons sykdom, (www.addison.no).

Bergen, januar 2015

Åse Bjorvatn
Stud. Med.

Berit Magnus Tarlebø
Sykepleier

Eystein Husebye.
Professor, overlege