



CUSHING & ADDISON



Universitair Ziekenhuis Brussel

Samenspel

- De dokter heeft verstand van het ziektebeeld
- De patient weet alles van ziek zijn
- Samenwerking is noodzakelijk!!!!!!!!!!!!!!!!!!!!

Overzicht

- Koppeling prekliniek
- Cushing vs. Addison
- Cushing
 - Epidemiologie
 - Etiologie
 - Klachten / Symptomen
 - Diagnose
 - Behandeling
- Samenvatting & Vragen

Addison

- Epidemiologie
- Etiologie
- Klachten / Symptomen
- Diagnose
- Behandeling

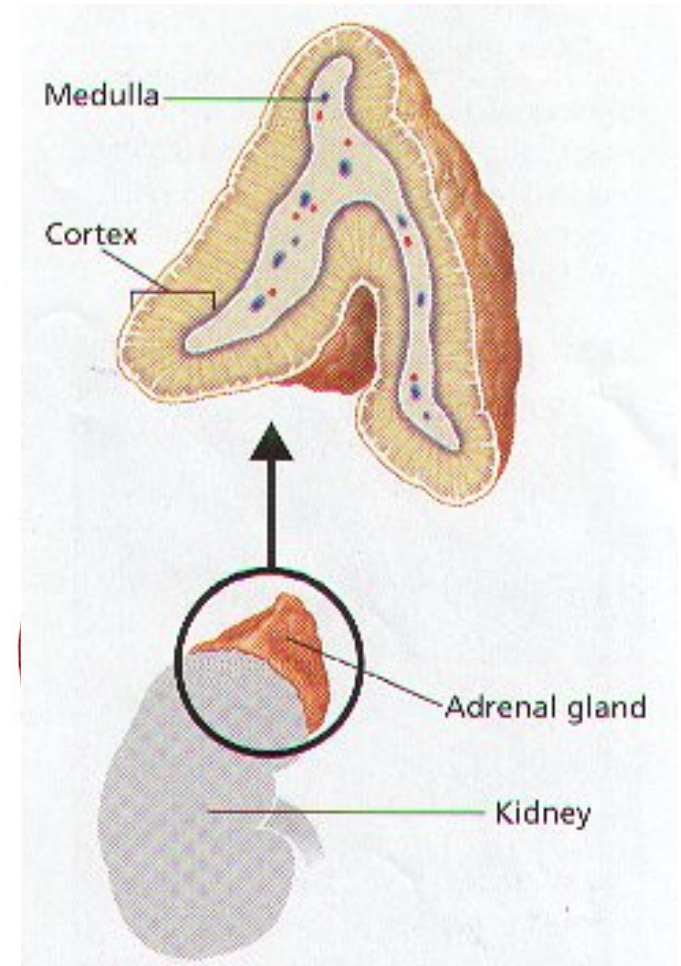
Koppeling prekliniek

Anatomie

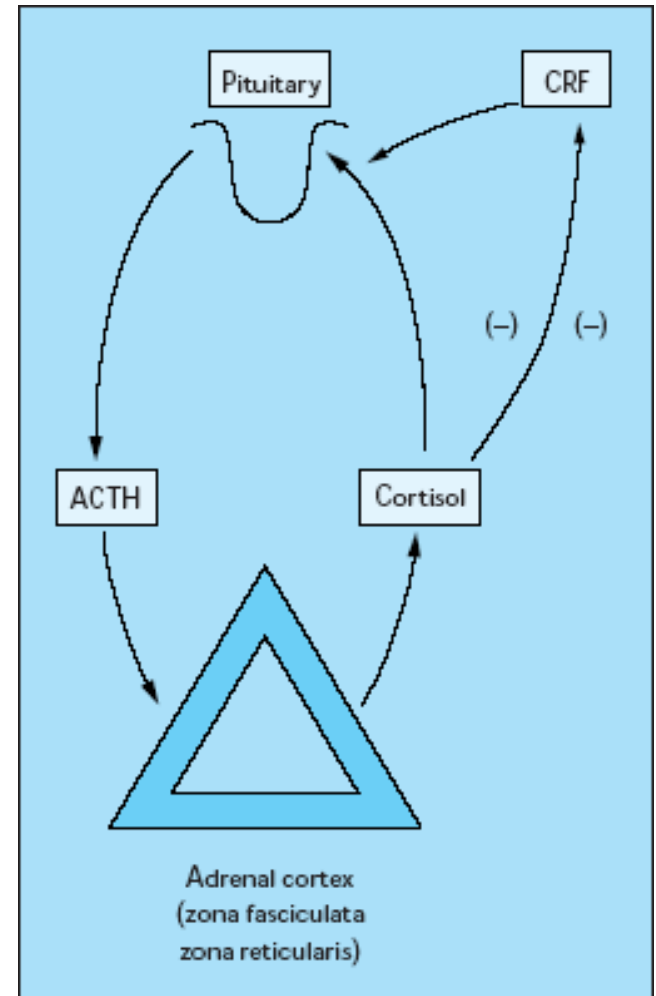
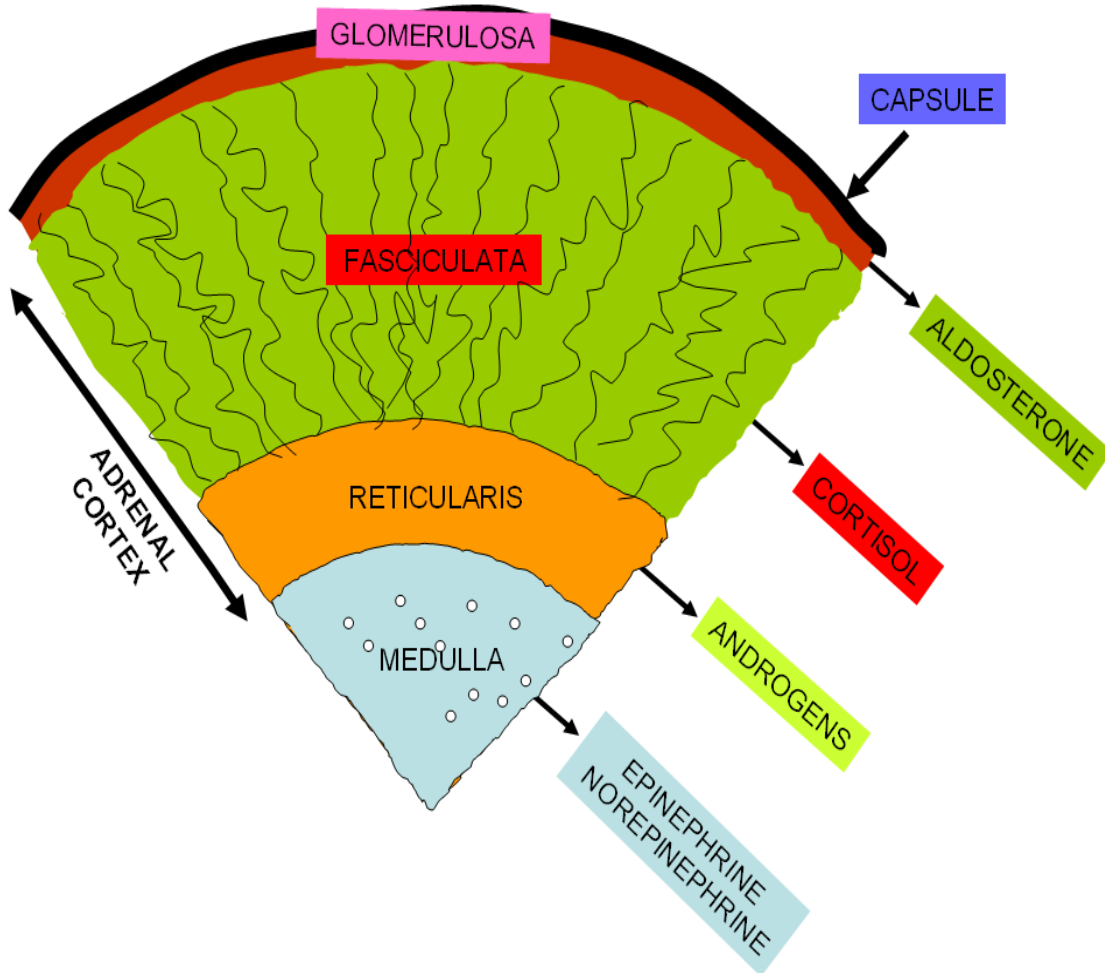
Histologie

Bijnierhormonen

- Mineralocorticoïden
- **Glucocorticoïden**
- Gonadocorticoïden
- Catecholaminen



Koppeling prekliniek



Addison vs. Cushing

- Wanneer de waarde van de bijnierhormonen laag is vanwege de hyposecretie, dan ontwikkelt zich de **ziekte van Addison**

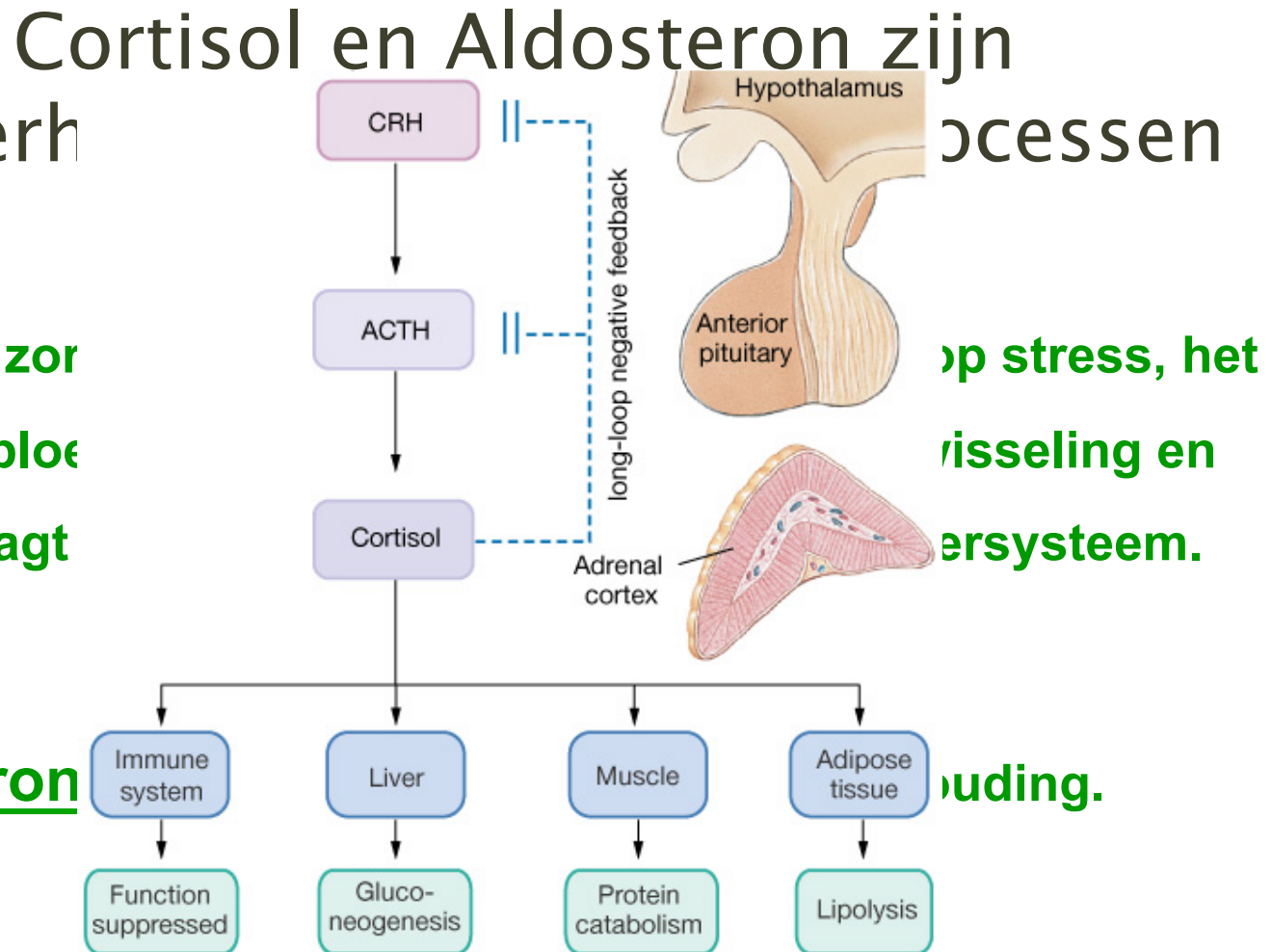
Bij het tegenovergestelde [hypersecretie] het geval is, dan spreken we van **Cushing**

Vraag

Cortisol en Aldosteron zijn bijnierhormonen

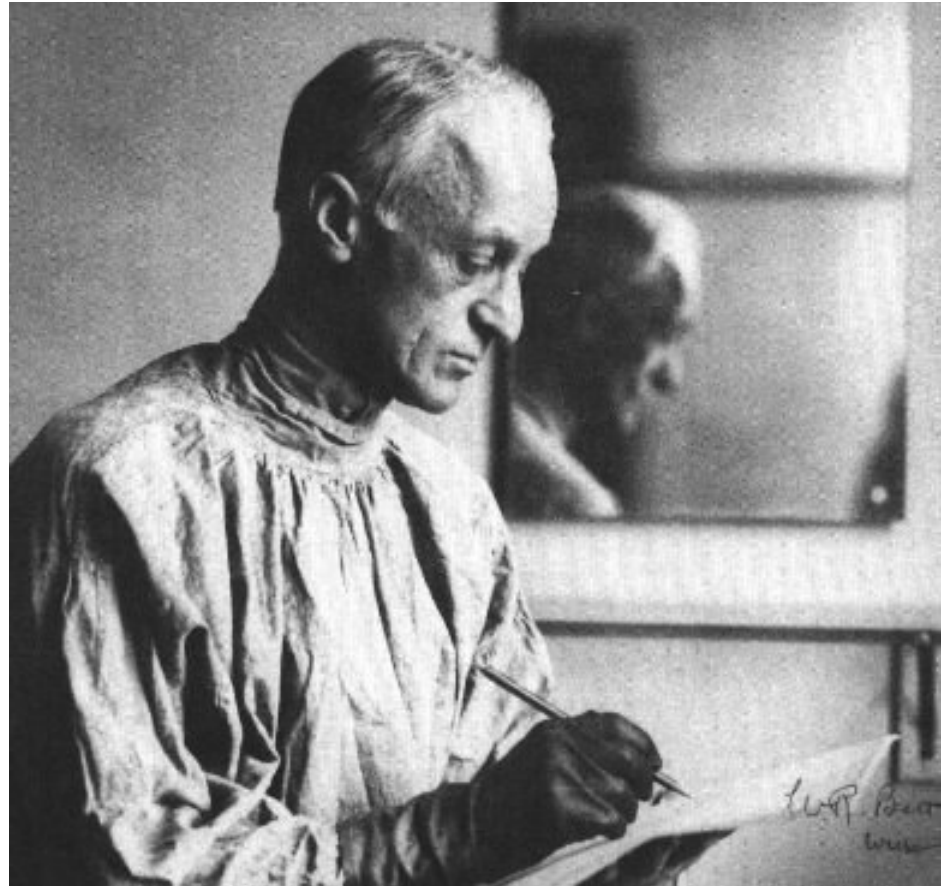
Cortisol zorgt voor
regelt de bloedsuiker
het vertraagt

Aldosteron



Syndroom van Cushing

- Hypercortisolemie
- Geïdentificeerd door Harvey Cushing, 1912
- Oorzaken in:
 - Bijnier
 - Hypofyse
 - Ectopisch ACTH producerend weefsel



Syndroom van Cushing

Epidemiologie

- Prevalentie laag
- Volwassenen [20 – 50 jaar]
- Vrouwen : Mannen 4-5 : 1 [bijniertumoren]
- 10 – 15 gevallen per 1 miljoen mensen

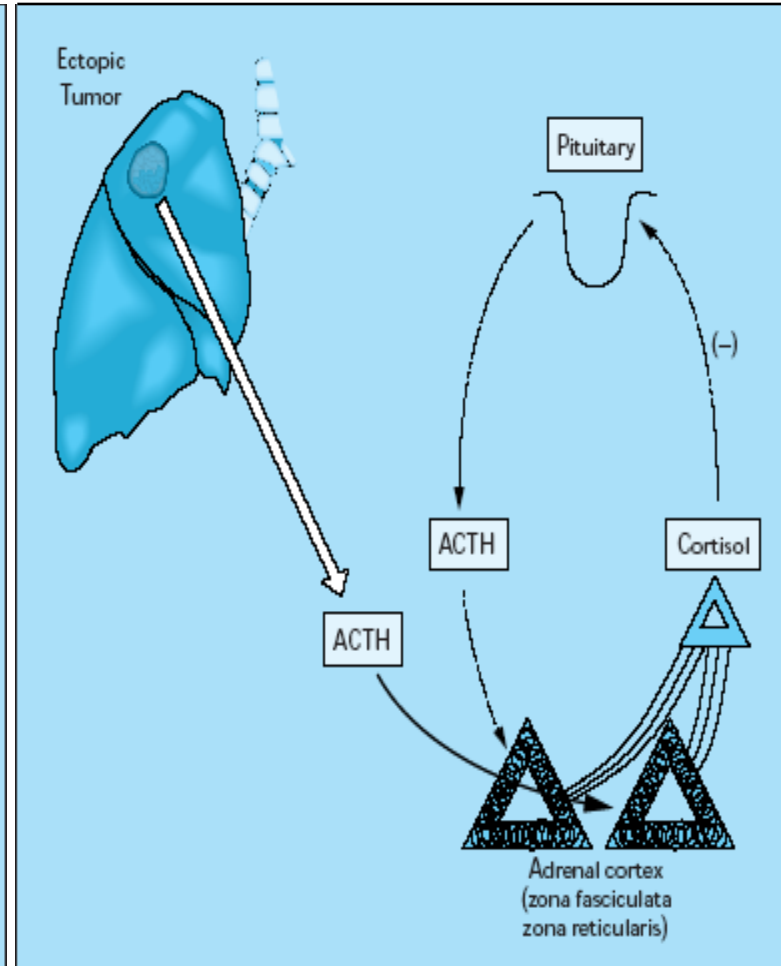
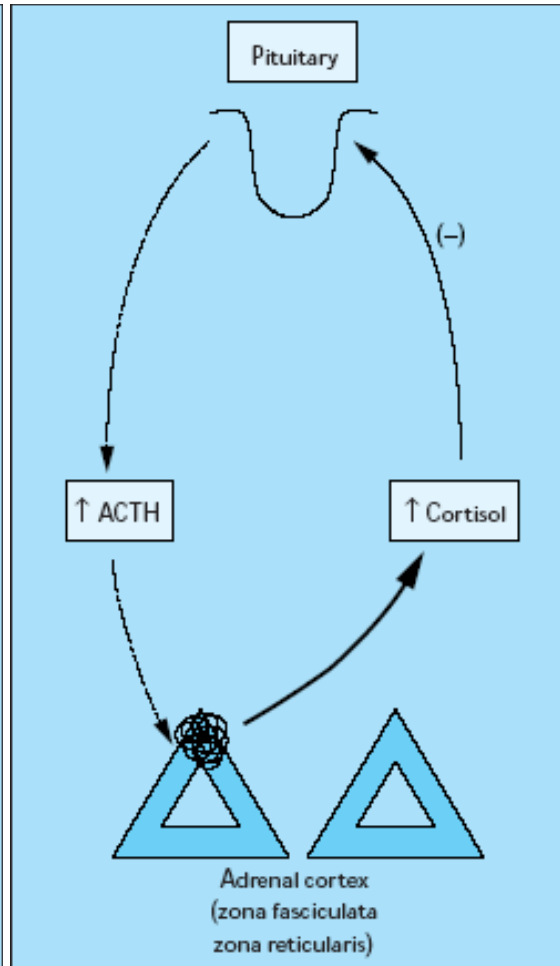
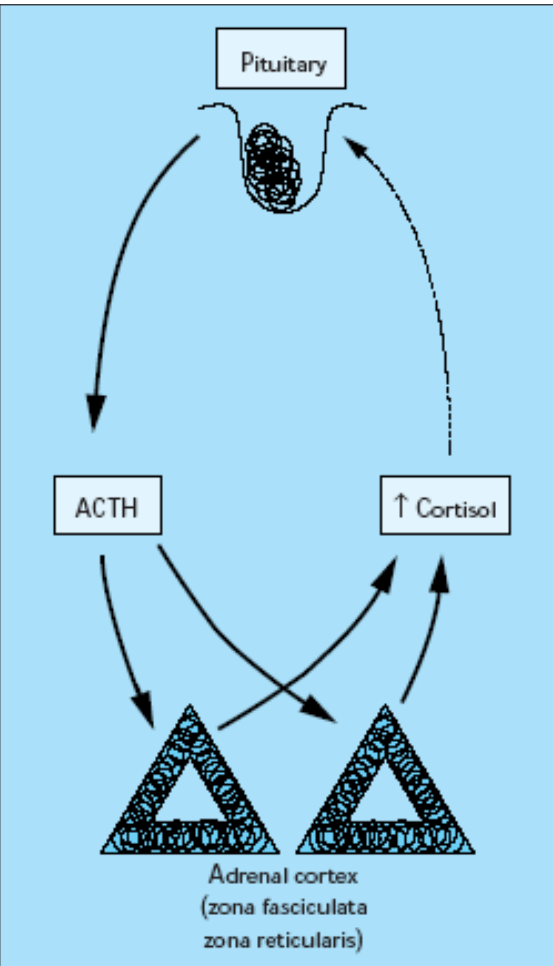
Syndroom van Cushing

Etiologie

- Syndroom van Cushing
 - Overproductie van cortisol in de bijnierschors
 - Ectopisch ACTH producerend weefsel
- Ziekte van Cushing
 - Tumor in de hypofyse (ongeveer 65-75%)

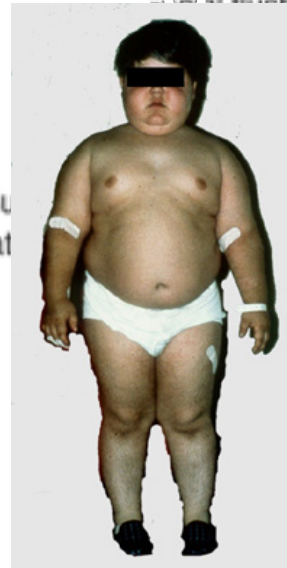
Syndroom van Cushing

Etiologie



Syndroom van Cushing

Klachten / Symptomen

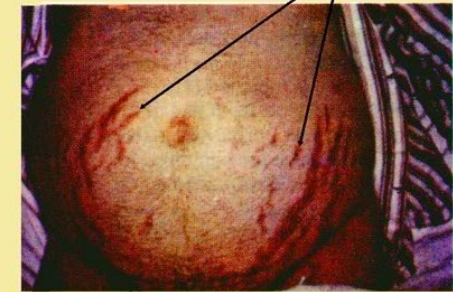


Buffalo Hump سنام الجاموس



الوجه القمري
Moon face

سطور بنفسجية
Purple Striae



Syndroom van Cushing

Diagnose

- Medische geschiedenis van de patiënt
- 24-uurs urine test op cortisol
- Dexamethason suppressie test
- CRH stimulatie test
- Visualisatie van de endocriene klieren
 - CT-Scan
 - MRI

Bepalen van de locatie

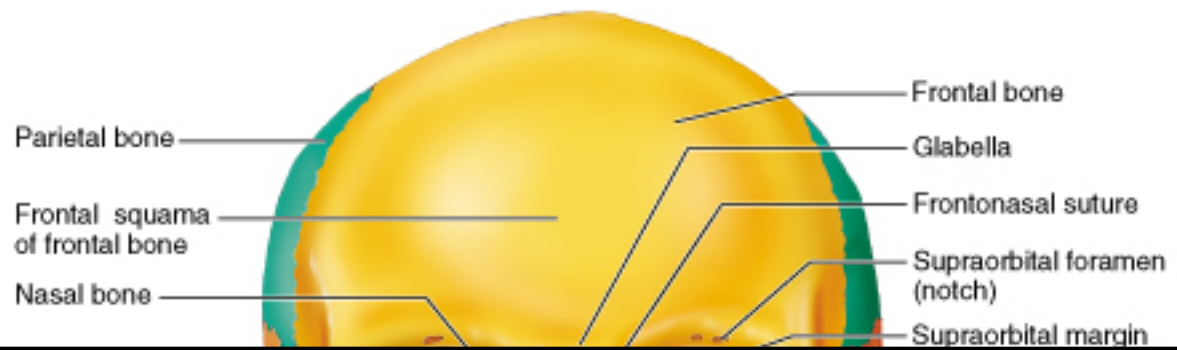
Syndroom van Cushing

Behandeling

- Is afhankelijk van de oorzaak
 - Hypofyse adenoom
 - Bijniertumoren
 - Ectopische ACTH productie
- Meestal operatieve verwijdering

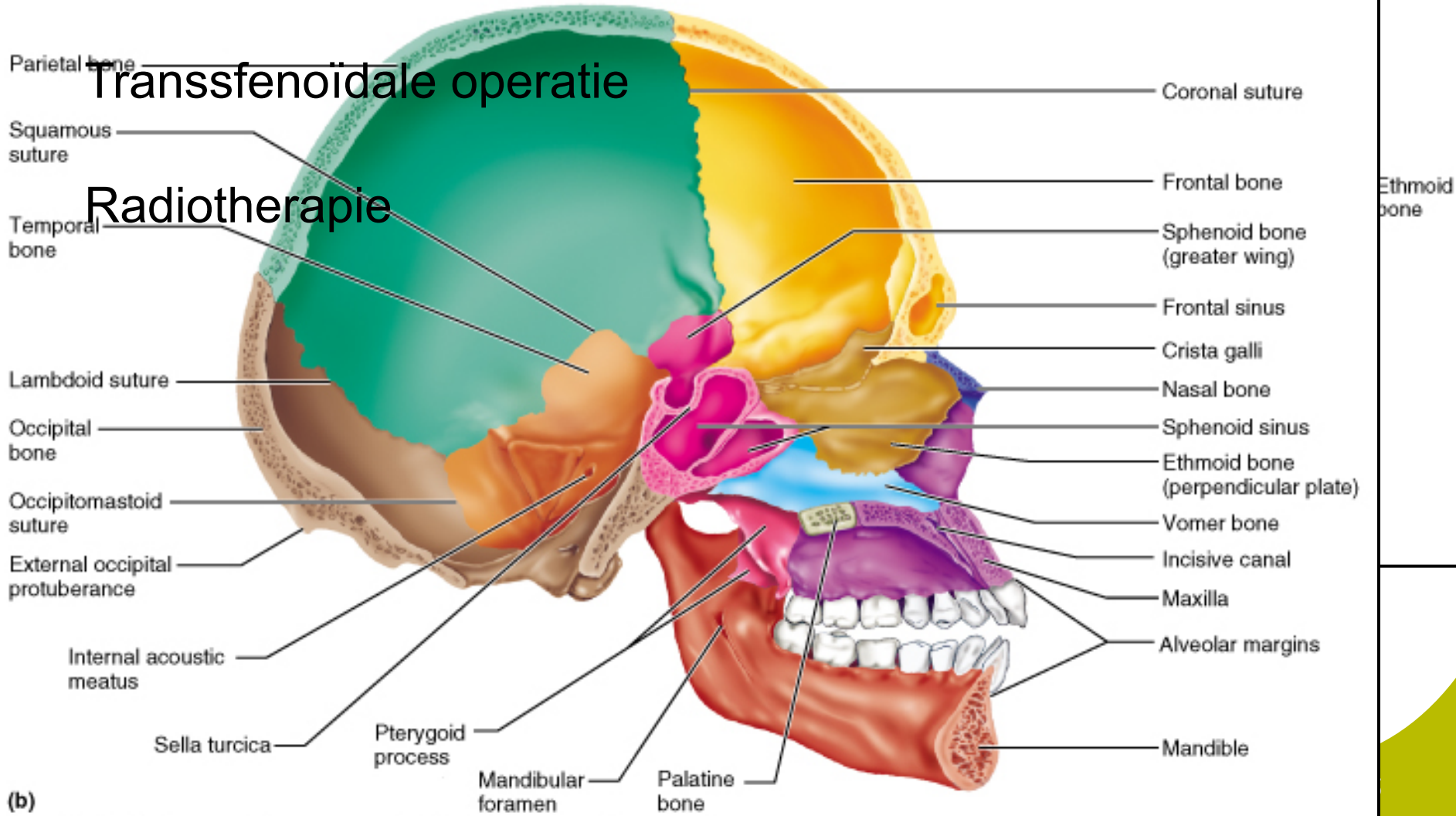
Syndroom

Behandeling - Hy



Transsfenoidale operatie

Radiotherapie



Syndroom van Cushing

Behandeling – Bijnier tumoren

- Operatieve verwijdering tumor -> via kijkoperatie
- Operatieve verwijdering bijnieren

Syndroom van Cushing

Behandeling – Ectopische ACTH productie

- Radiotherapie
- Chemotherapie
- Immunotherapie
- Combinatie van bovenstaande
- Cortisol remmende medicijnen
- Bilaterale bijnierectomie

Ziekte van Addison

Epidemiologie

- Prevalentie laag
- 50 gevallen per 1 miljoen
- Vrouwen : Mannen 2 : 1
- 80% auto-immuun ziekte

Ziekte van Addison

Etiologie

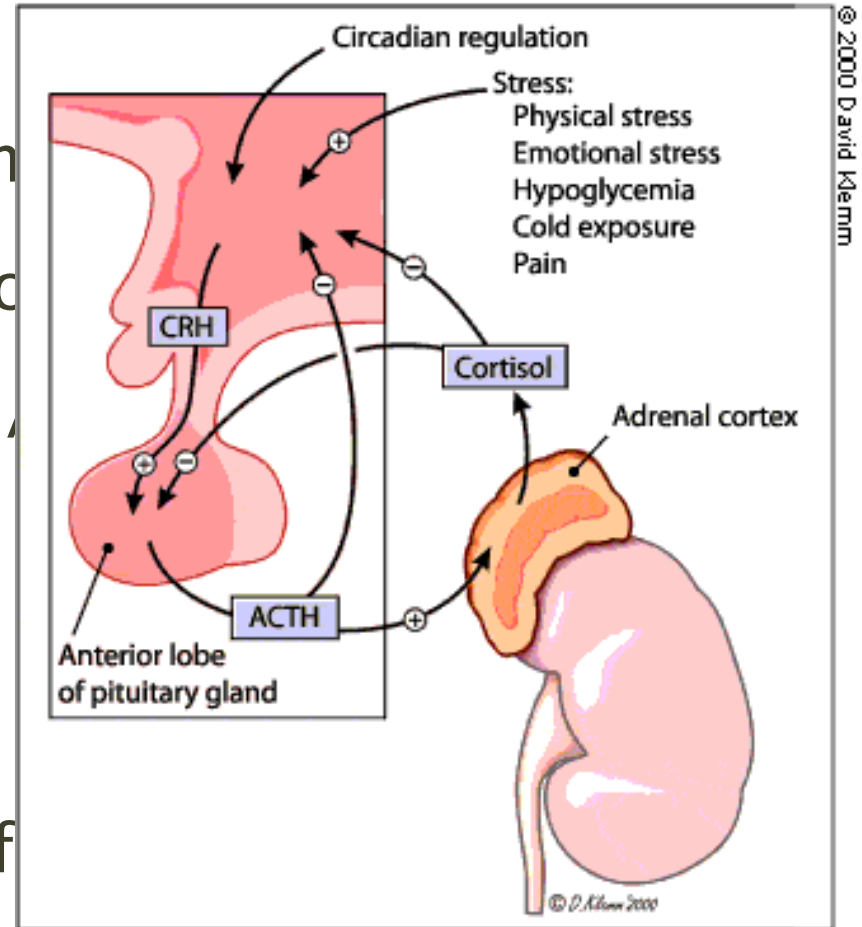
- Ziekte van Addison

- Bijniereen produceren onvoldoende cortisol
- In enkele gevallen ook aldosteron
- Secundaire en Primaire

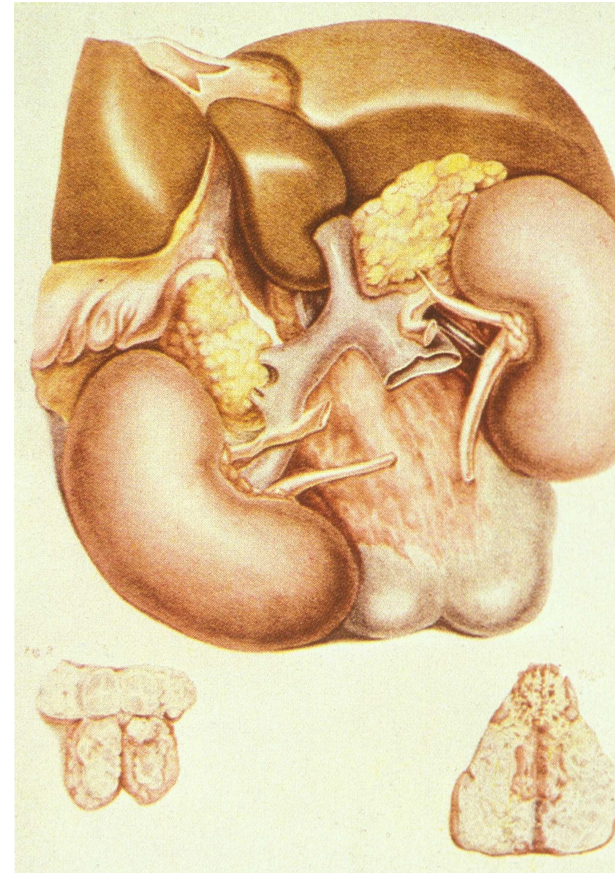
- Synoniemen

- Chronische Bijnier Insufficiëntie

 **Hypocortisolomie**



1855: first description of adrenal insufficiency by Thomas Addison



1935: isolation of cortisone by Kendall (Mayo Clinic)

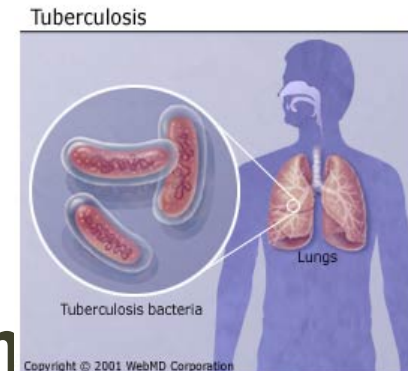
1937: isolation of corticosterone by Reichstein (Switzerland)

1937: treatment of Addison's disease with deoxycorticosterone acetate (DOCA) pellets (Thorn, Boston)

Ziekte van Addison

Etiologie

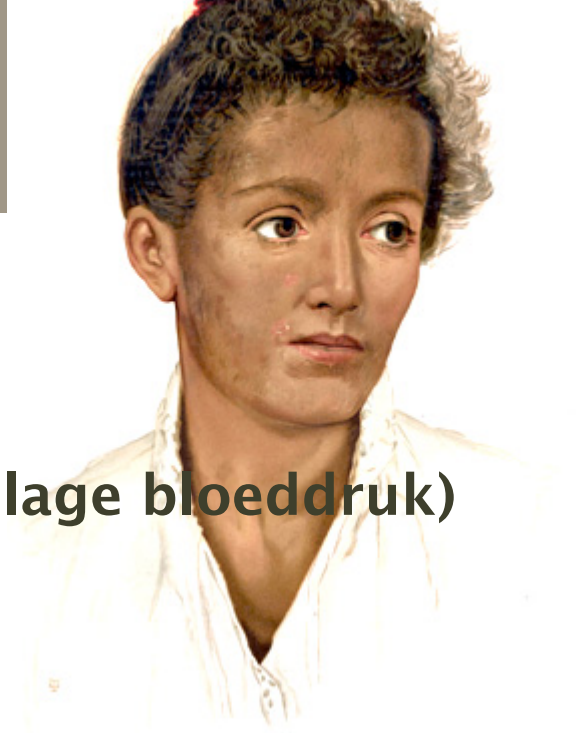
- **auto-immuunreactie** (ca. 80% van de gevallen): al of niet aangeboren afweerreactie tegen bijnierschorscellen
- **tuberculose** (ca. 20%)
- **bijnierschors-tumor** (zelden)
- **bijwerking van corticosteroïden** (c prednison)



Ziekte van Addison

Klachten / Symptomen

- Misselijkheid en braken
- Diarree
- Duizeligheid bij opstaan (als gevolg van lage bloeddruk)
- Verminderde eetlust (= anorexie)
- Bloedarmoede (= anemie)
- Vermoeidheid
- overgevoeligheid voor koude
- bloeddrukdaling (= hypotensie)
- Verhoogd kaliumgehalte van het bloed (= hyperkaliëmie)
- Spierpijn
- (soms) Brons-achtige verkleuring van de huid (= 'bronsziekte')
- Geleidelijke bijnierschors-verschrompeling (80% van de gevallen)
- Zwarte sproeten op voorhoofd, gelaat en schouders



Ziekte van Addison

Diagnose

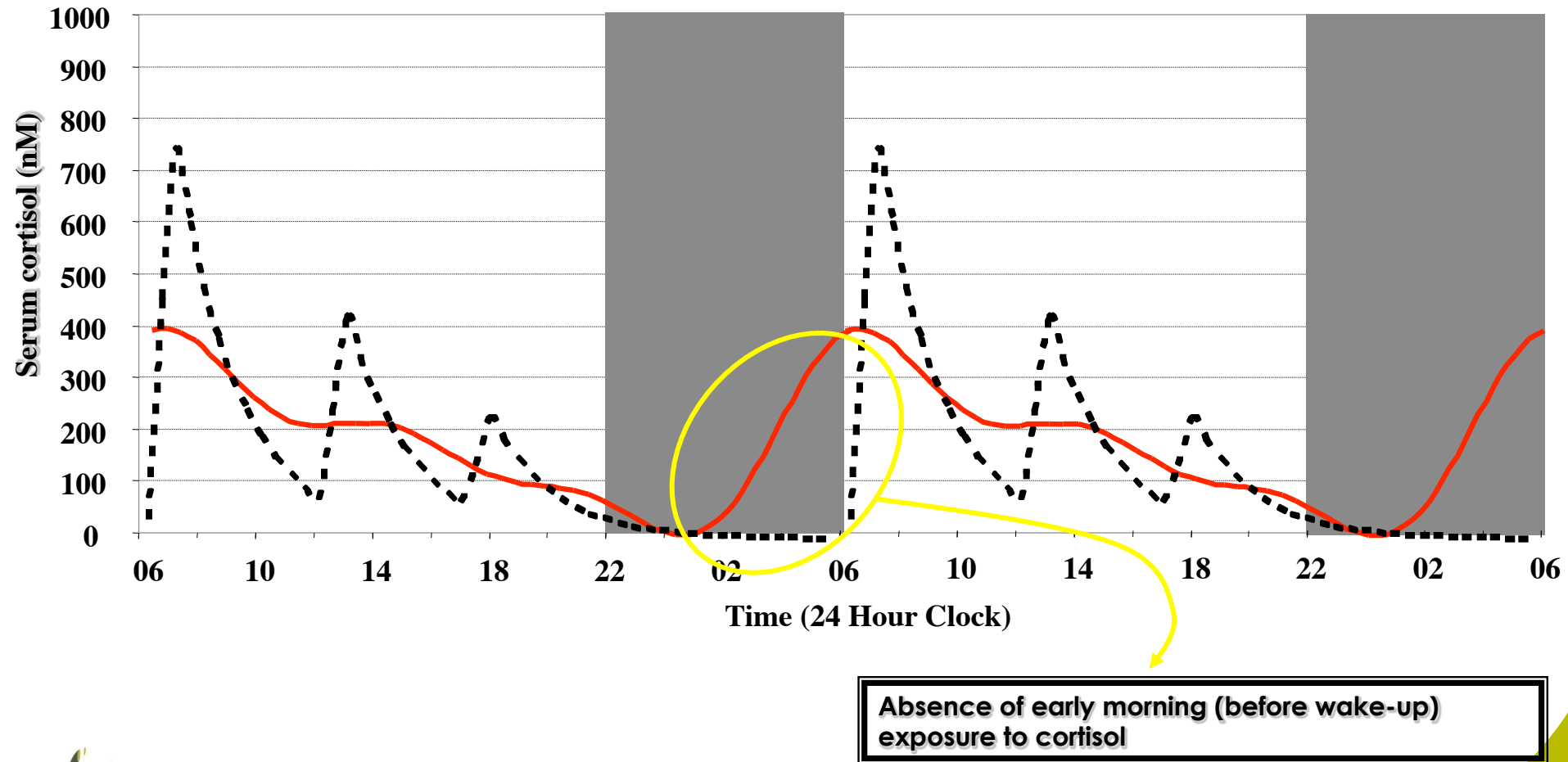
- Op basis van verschijnselen
- Cortisol meting urine en bloed
 - Cortisolspiegel ≥ 525 nmol/L $\neq$ bijnierschorsinsufficiëntie
 - Cortisolspiegel ≤ 83 nmol/L = bijnierschorsinsufficiëntie
 - Cortisolspiegel 83 – 525 nmol/L
- ACTH-stimulatietest
- Bloedonderzoek
- Thoraxfoto's

Ziekte van Addison

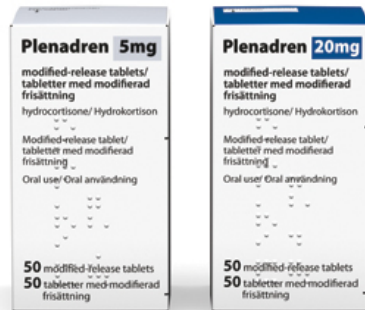
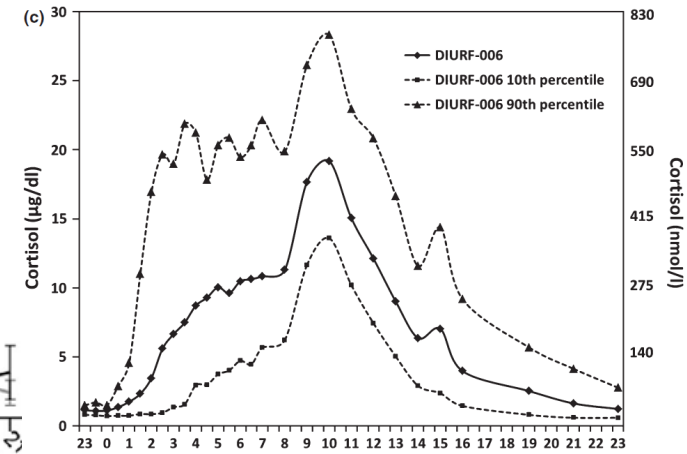
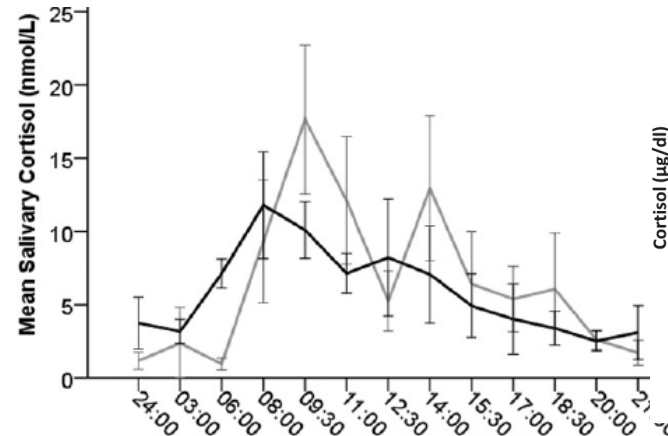
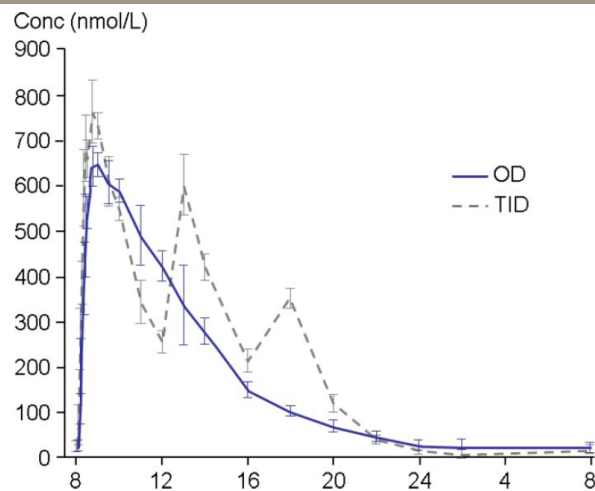
Behandeling

- Addison-crisis
 - Plotselinge doorslag mild -> zwaar
 - Hydrocortison toedienen
 - Suiker- en zoutoplossingen in de bloedbaan spuiten
- Hormoonsuppletie
 - Levenslang
 - Cortisol tabletten
 - Aldosteron

Main problem: current hydrocortisone treatment cannot replace circadian cortisol rhythm



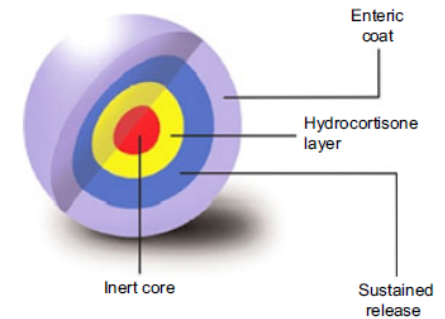
New developments in hydrocortisone substitution



Dual release hydrocortisone
= Plenadren®



Subcutaneous HC infusion



Delayed release hydrocortisone
= Chronocort®

ACUTE ADRENAL INSUFFICIENCY(1):

- Clinical Features :
 - Hypotension (mineralocorticoid deficiency)
 - Postural hypotension
 - Nausea and vomiting, weight loss, fatigue
 - Hypoglycaemia
 - Hyperpigmentation

ACUTE ADRENAL INSUFFICIENCY(2):

- Laboratory Findings:
 - Hyponatraemia (90%) / hyperkalaemia (65%)
 - Elevated Urea
 - Hypoglycaemia
 - Anaemia (normal MCV)
 - Metabolic acidosis

 - Hypocortisolaemia / Failure to respond adequately to synthetic ACTH
 - ACTH↑ or ↓
 - ↑ Plasma renin

ACUTE ADRENAL INSUFFICIENCY(3)

- Management :
 - Intravenous fluids (Saline)
 - Steroids
 - Dextrose
- Evaluate cause (antibodies, imaging)
- Investigate for other endocrinopathies
- Steroid alert card / bracelet
- Education



Behandeling en preventie:

- Verpleegkundige geeft instructie na diagnose
- Patient heeft altijd Solucortef bij zich
- Omgeving van patient is medeplichtig en weet te handelen als patient “minder wordt”
- Zelf spuiten
- Zorgverleners op de hoogte stellen van diagnose
- Patient is vertrouwd met stressschema bij bezoek ander ziekenhuis
- Liever 1 x te veel dan te weinig

Samenvatting

- Vragen?