

bijniernet

AdrenalNET



**In proper care for rare diseases
we cannot waste energy anymore**



Bijniernet

Bijnieraandoeningen

Bijnierschorsinsufficiëntie

Syndroom van Cushing

Adrenogenitaal syndroom (AGS)

Primair hyperaldosteronisme

Feochromocytoom

Bijnierschorscarcinoom

Thema's



Kwaliteitsstandaard
Bijnieraandoeningen



Stressinstructies



Medicatie



Nood en spoed

Producten



Animaties



Infographics



Ervaringsverhaal



Mini-docu's

Informatie



Patiëntendagen



Dossier



Snelzoeker



Adrenals.eu [↗](#)

Zorg & behandeling



Bijnier app



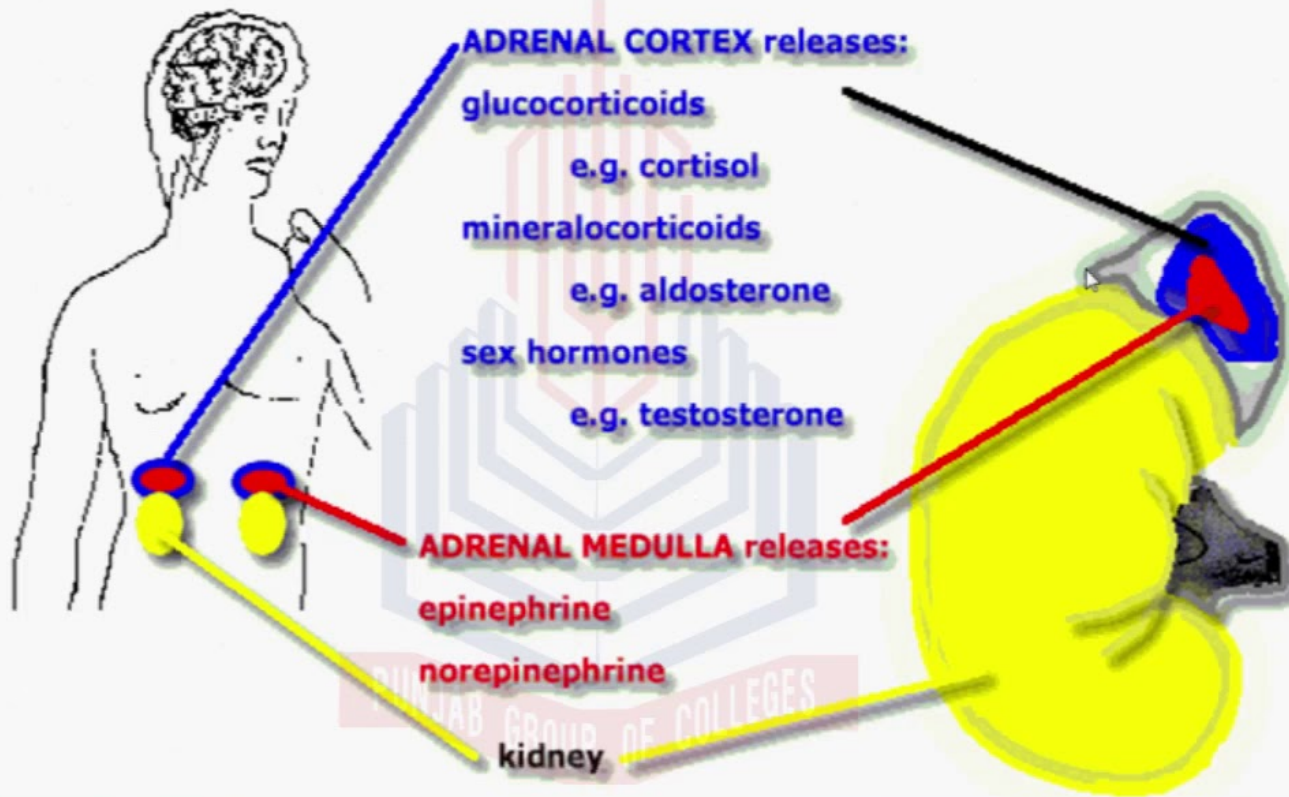
Transitie

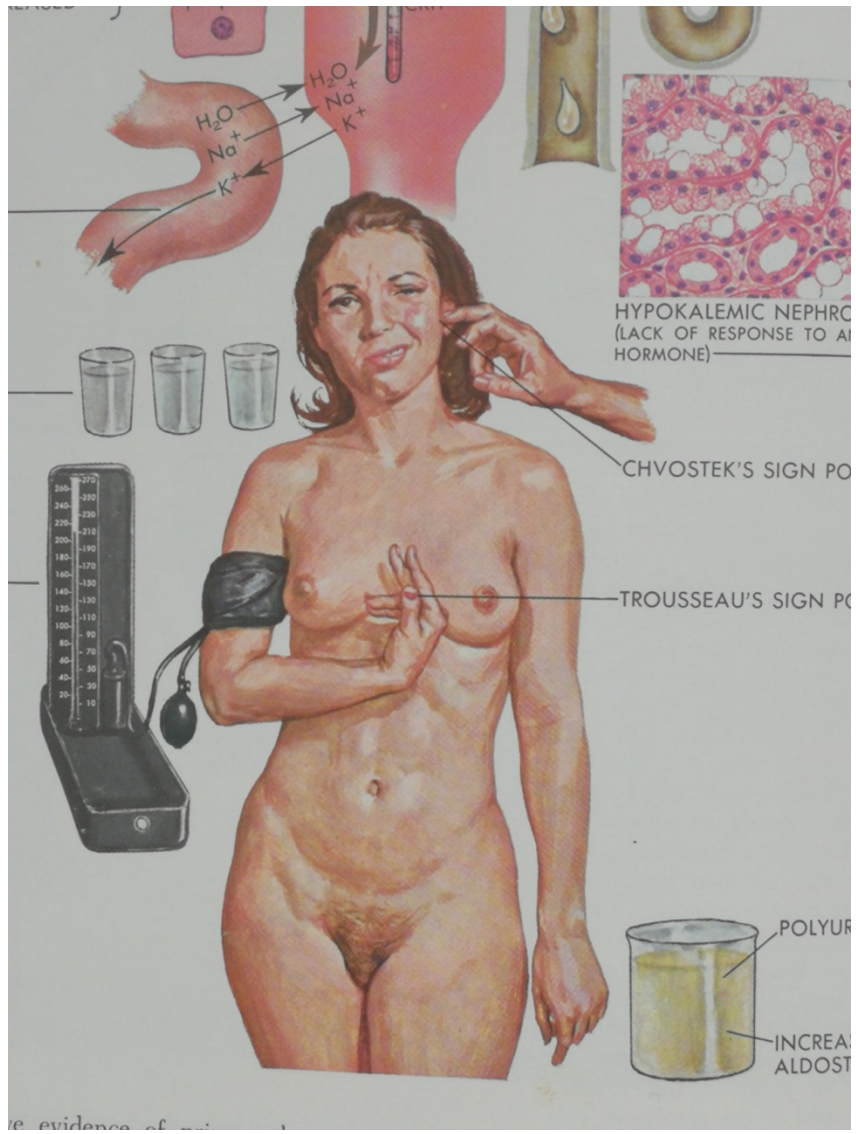


Diagnostische
vertraging



Mantelzorg





...evidence of ...

Wat is primair hyperaldosteronisme?

- water- en zouthuishouding
- verhoogde bloeddruk en een laag gehalte aan kalium.

Klachten PHA

De meest voorkomende klachten en verschijnselen bij een primair hyperaldosteronisme zijn:

- Verhoogde bloeddruk
- Spierzwakte
- Spierkrampen
- Hoofdpijn
- Hartkloppingen of hartritmestoornissen
- Veel plassen, ook 's nachts
- De verhoogde bloeddruk en hoog aldosteron zelf -> schade aan de nieren, het hart en de bloedvaten: verminderde nierfunctie, een TIA, beroerte of een hartinfarct.
- Moeheid, pijn, concentratieproblemen, slaapproblemen en stemmingsproblemen.
- (incidentaloma...)

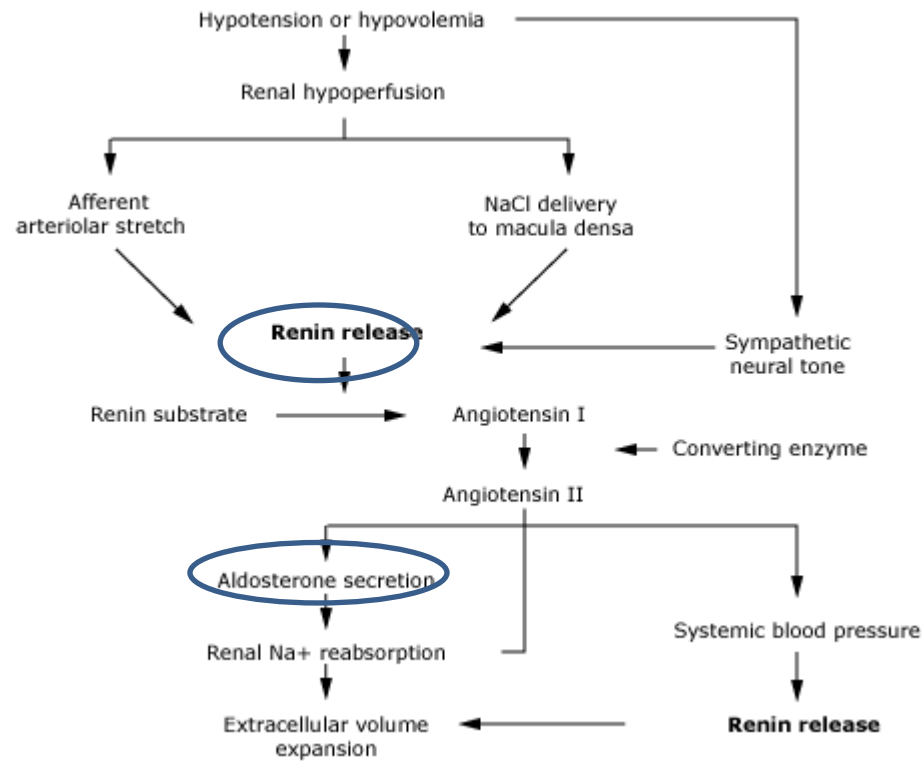
Wat zijn de oorzaken en wat is de incidentie van primair hyperaldosteronisme?

- 30% gezwel in de bijnier (ziekte van Conn).
- 60% vergroting van een beide bijnieren: (bilaterale) bijnierhyperplasie genoemd.
- zeer zeldzame vormen van primair hyperaldosteronisme: kwaadaardig gezwel in de bijnier of familiale (erfelijke)

Hoe vaak komt primair hyperaldosteronisme voor?

- 5-10% van de mensen met verhoogde bloeddruk, vaker bij ernstige HT
- Bij onbehandelbaar verhoogde bloeddruk 17-23%.

Diagnostiek PHA



Hoe wordt primair hyperaldosteronisme vastgesteld?

Medicatie/kalium corrigeren.

- ARR: Bij een primair hyperaldosteronisme is het aldosteron verhoogd en het renine laag (onderdrukt).
- zoutbelastingstest.
- CT-scan van de bijnieren.
- bijniervene-sampling indien operatie wordt overwogen.

Wat is de behandeling van primair hyperaldosteronisme?

- afhankelijk van de oorzaak en gezondheidsconditie.
- Eenzijdig<-> beiderzijdse bijniervergroting
- Operatie <-> medicijnen (spironolacton/eplerenon/amiloride).
- Waarom niet allemaal medicatie?

Wel/niet AVS?

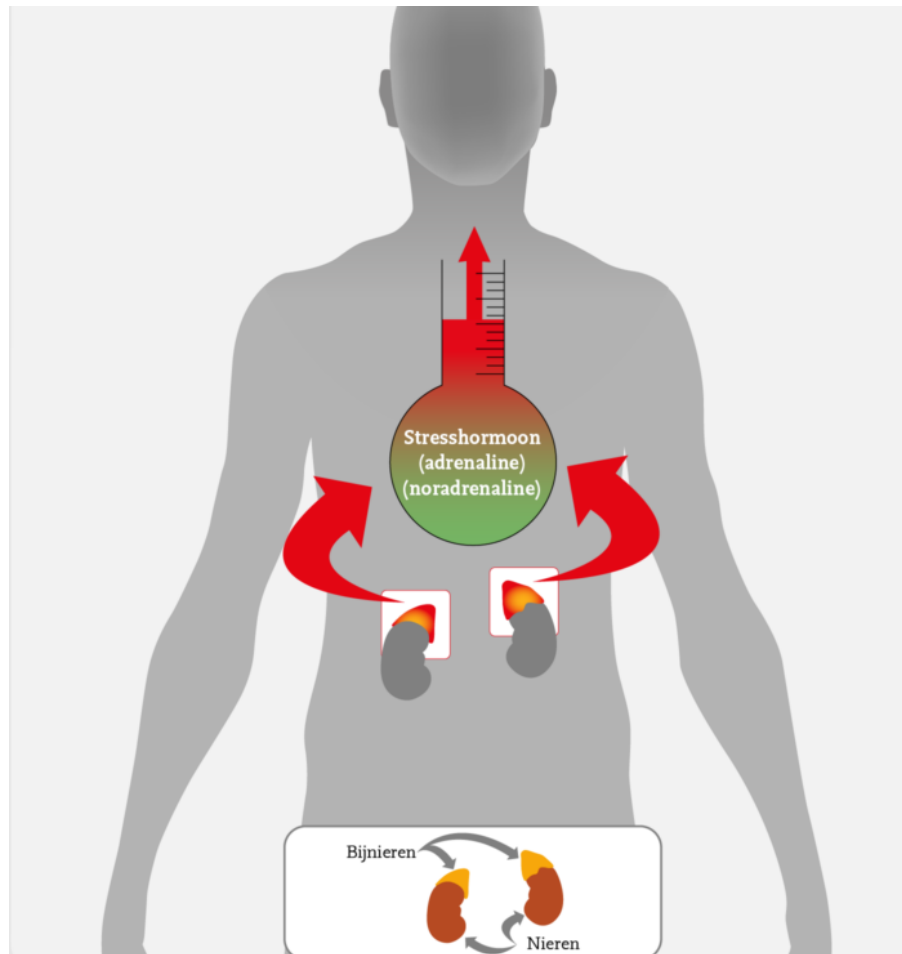
Recent verschenen de resultaten van de eerste prospectieve, gerandomiseerde studie die de uitkomst vergeleek tussen een CT of AVS-gebaseerd beleid (SPARTACUS). Van de 184 patiënten die deelnamen aan de gehele follow up kregen 92 patiënten een CT-gebaseerd beleid en 92 patiënten een AVSgebaseerd beleid. Er werden na 1 jaar geen verschillen gevonden in de intensiteit van het gebruik van antihypertensiva ter controle van de bloeddruk tussen beide groepen. De streefbloeddruk werd bij 42% van de patiënten met een CT-gebaseerd beleid en 45% van patiënten met een AVS-gebaseerd beleid gehaald ($p= 0.82$). Er werden geen verschillen gevonden voor de kwaliteit van leven. Bij 80% van de patiënten met een CT-gebaseerd beleid en 89% van patiënten met een AVS-gebaseerd beleid ($p=0.25$) was er sprake van resolutie van het hyperaldosteronisme. Ook waren er geen verschillen in het optreden van complicaties tussen beide groepen. In deze studie werden dus geen belangrijke verschillen gevonden tussen een CT- of AVS gebaseerd beleid na 1 jaar follow up. Beide onderzoeken kunnen op basis van de resultaten niet als gouden standaard worden beschouwd en geven aanleiding tot discussie over de huidige aanbeveling in de richtlijn voor het inzetten van een AVS. Anderzijds is het zeker mogelijk dat specifieke subgroepen toch baat zouden kunnen hebben van AVS.

De uitvoering van een AVS is technisch lastig en invasief. In Nederland wordt AVS maar in een beperkt aantal centra uitgevoerd. Er is behoefte aan uniforme uitvoering en interpretatie van de AVS in expertise centra in Nederland. Aangezien AVS een invasieve en dure test is, en gezien de nieuwe resultaten uit onderzoek, is het belangrijk de juiste patiënten te selecteren.

AVS wordt ***niet*** uitgevoerd bij:

- patiënten die voorkeur geven aan levenslange medicamenteuze behandeling met aldosteron-antagonisten
- patiënten waarbij hoge leeftijd of comorbiditeit leidt tot een te hoog/onacceptabel risico bij operatie
- aanwezigheid van verdachte kenmerken bij beeldvormend onderzoek passend bij een bijnierschorscarcinoom
- patiënten jonger dan 35-40 jaar met een evident hyperaldosteronisme en een duidelijk unilateraal adenoom en een normale contralaterale bijnier bij beeldvormend onderzoek
- patiënten met een bewezen familiair hyperaldosteronisme type-I of type-III

feochromocytoom

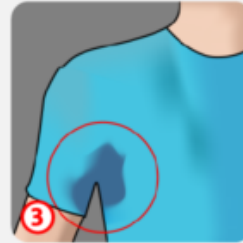




1 Hoge Bloeddruk.



2 Hoofdpijn.



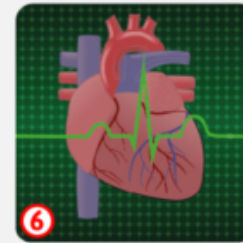
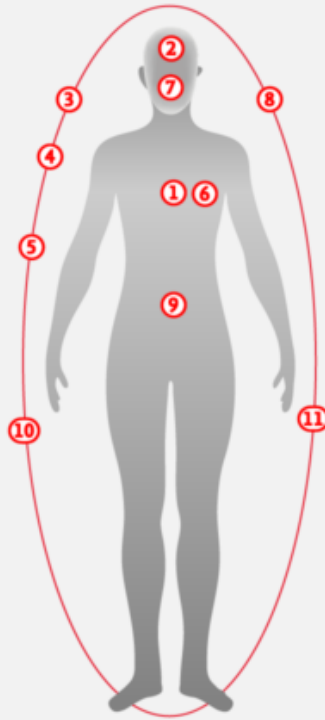
3 Overmatig zweten.



4 Opvliegers.



5 Trillen.



6 Hartkloppingen.



7 Bleek wegtrekken.



8 Angst/paniek.



9 Misselijkheid. braken.



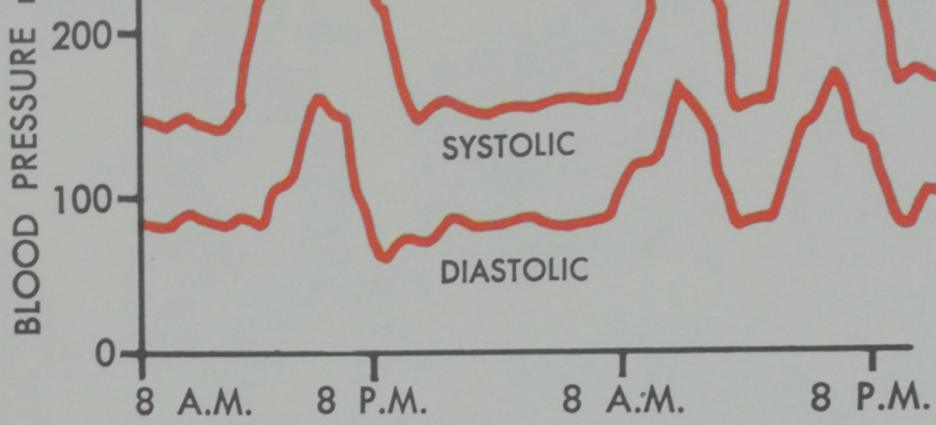
10 Gewichtsverlies.



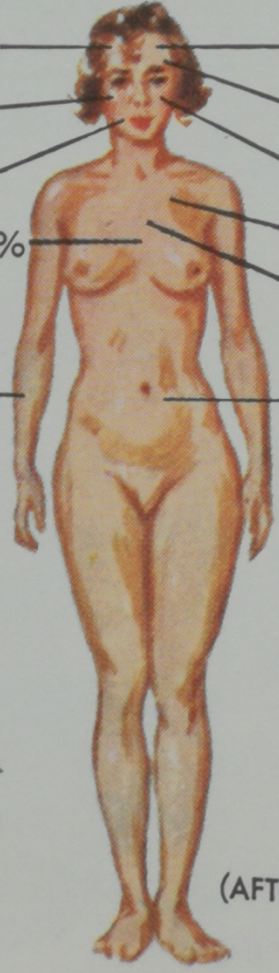
11 Moehaid.

Incidentaloma

...



- | | | |
|-----------------|---|---------------------|
| HEADACHE—55% | — | DIZZINESS—15% |
| SWEATING—27% | — | NERVOUSNESS—10% |
| VOMITING—28% | — | PALLOR—16% |
| PALPITATION—38% | — | DYSPNEA—19% |
| WEAKNESS—17% | — | SUBSTERNAL PAIN—12% |
| | — | ABDOMINAL PAIN—12% |



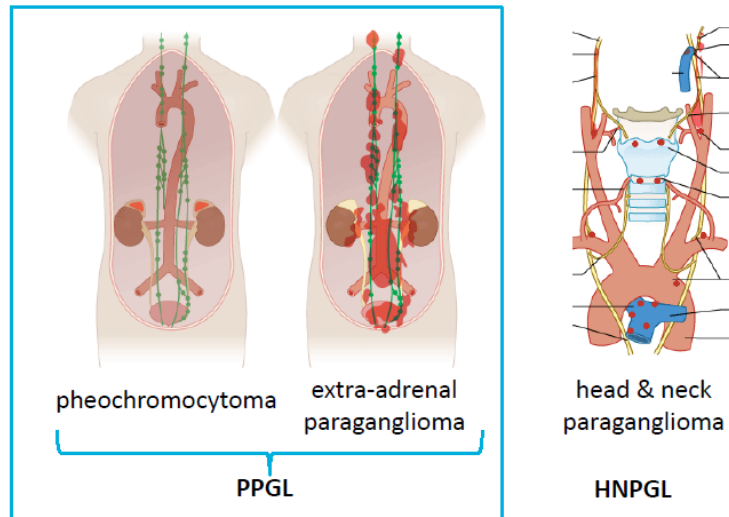
F. Netter
M.D.

© CIBA

(AFTER D. HUME)

Wat is feochromocytoom?

Pheochromocytoma and paraganglioma



PPGL: Oorzaken en incidentie

erfelijke aanleg

- Bij een derde van de mensen met een feochromocytoom is sprake van een erfelijke aanleg. Een foutje (mutatie) in het erfelijk materiaal (DNA) veroorzaakt dat het gezwel ontstaat.

erfelijke ziekte

- Een feochromocytoom of paraganglioom kan ook onderdeel zijn van een erfelijke ziekte zoals multiple endocriene neoplasie (MEN) type 2 syndroom, neurofibromatose, de ziekte van Von Hippel Lindau of een familiair paraganglioom syndroom.

meestal goedaardig

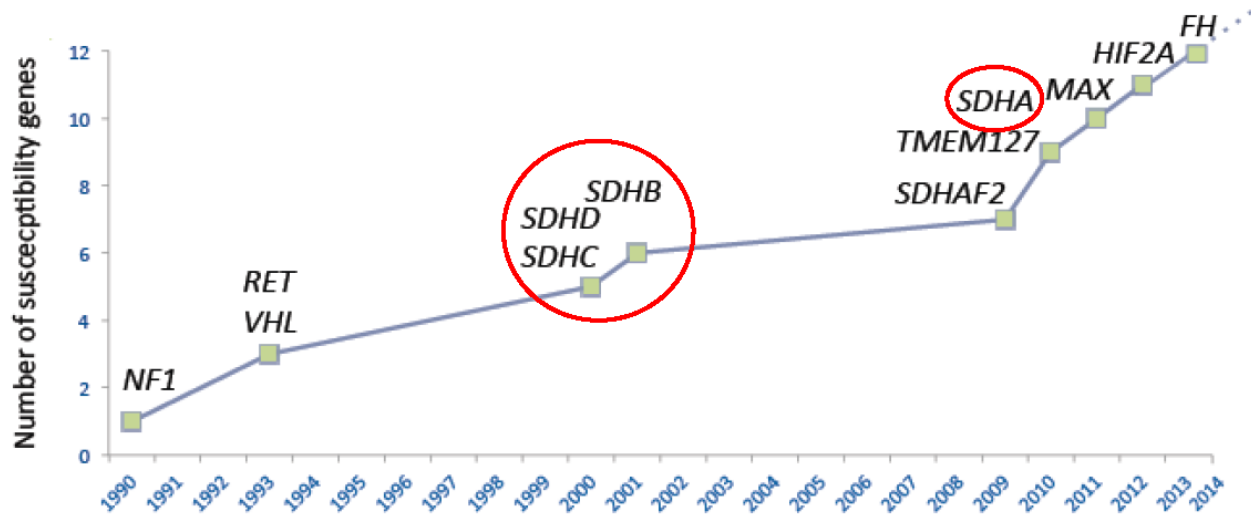
- Een feochromocytoom is meestal een goedaardige gezwel, maar in 10-15% is er sprake van een kwaadaardig gezwel. Bij een paraganglioom daarentegen kan in 20-50% van de gevallen sprake zijn van een kwaadaardig gezwel.

Zwolle 1-4/jaar

- Een feochromocytoom ontstaat bij 2-8 per miljoen mensen per jaar. Paragangliomen ontstaan bij 0,5 per miljoen mensen per jaar. Dit komt in totaal neer op 40-130 nieuwe patiënten per jaar in Nederland

PPGL: erfelijkheid

Susceptibility genes



Hereditary: 10%.....>25%.....30-40%

PPGL: diagnostiek

- bloed- of 24-uurs-urineonderzoek: metanefrines en normetanefrines.
- sommige medicijnen eerst stop of veranderen.
- Na hormoon diagnose: beeldvormend onderzoek, zoals CT-scan , MRI-scan , MIBG-scan, PET-CT-scan

Behandeling PPGL

operatie

- Een feochromocytoom en paraganglioom worden behandeld met een operatie. Afhankelijk van de grootte en de plaats van het gezwel, wordt gekozen voor een kijkoperatie (laparoscopie) of een open operatie.

voorbehandeling

- Tijdens de operatie kunnen stresshormonen vrijkomen uit het gezwel. Dat kan leiden tot een zeer hoge bloeddruk en/of grote bloeddrukschommelingen. Daarom worden mensen voorbehandeld met bloeddrukverlagende medicijnen. Deze voorbehandeling start meestal 2 weken voor de operatie. Ook worden mensen met extra zoutinname en kort voor de operatie met een zoutoplossing via een infuus in de arm behandeld.

controle

- Bij sommige patiënten kan de tumor terugkomen. Ook kunnen er uitzaaiingen ontstaan. Daarom blijven mensen na een operatie altijd onder controle. Jaarlijks worden mensen teruggezien op de polikliniek en wordt bloed- of 24-uurs urine-onderzoek herhaald

•

Kwaliteitscriteria (peri)operatief

4.5.2.3 Kwaliteitscriteria bij module: Beleid en begeleiding in de perioperatieve periode

- De zorg voor mensen met een feochromocytoom in de perioperatieve periode is hooggespecialiseerd en wordt alleen gegeven in een centrum waar een ervaren multidisciplinair team op het gebied van feochromocytoom werkzaam is.
 - De zorgverleners hebben kennis van de actuele richtlijnen voor de diagnostiek, behandeling en follow up van feochromocytoom.
 - De zorgverleners zijn op de hoogte van recente wetenschappelijke uitkomsten en inzichten.
 - Chirurgische behandeling van een feochromocytoom wordt door een chirurg/uroloog met specifieke expertise en ervaring met bijnierchirurgie uitgevoerd.
 - Op de website van het centrum wordt beschreven hoeveel feochromocytoom operaties er per jaar worden uitgevoerd
 - Perioperatieve begeleiding van een patiënt met feochromocytoom wordt door een anesthesist met specifieke expertise en ervaring uitgevoerd in een centrum waar (intensieve) monitoring mogelijk is.
- 

Kwaliteitscriteria behandeling feo

4.5.3.3 Kwaliteitscriteria bij module 2: Follow up behandeling

- Patiënten die geopereerd zijn in verband met een feochromocytoom, worden zowel op de korte als op de lange termijn gecontroleerd door de internist (-endocrinoloog)
- Patiënt en zijn directe omgeving worden geïnformeerd over de reden voor de follow up
- De korte termijn follow up bestaat uit het meten van plasma of 24-uurs urine metanefrines (of respectievelijk chromogranine A, indien alleen die verhoogd was preoperatief) 2-6 weken na herstel van de operatie
- De lange termijn follow up voor alle patiënten bestaat ten minste 10 jaar uit het jaarlijks vragen naar klachten, meten van de bloeddruk en het meten van plasma of 24-uurs urine metanefrines (of respectievelijk chromogranine A, indien alleen die verhoogd was preoperatief)
- De zorgverlener heeft tijdens de follow up oog voor persisterende comorbiditeit

Isala en PHA & PPGL

PHA:

gewone diagnostiek+
AVS->Radboud/UMCG
operatie+
controle nadien +

Feo:

gewone diagnostiek+
specifieke diagnostiek+
operatie+
controle nadien +