

Informatie voor jongeren en jong volwassenen over het

Adrenogenitaal Syndroom

Brochure bij de kwaliteitsstandaard bijnieraandoeningen

Inleiding

Deze informatiebrochure is bedoeld voor jongeren en jong volwassenen met het adrenogenitaal syndroom en hun familieleden of vrienden.

Met de aanspreekvorm 'je' richten de makers van deze informatiebrochure zich dan ook tot jou en de mensen in jouw directe omgeving. Hulpverleners kunnen deze informatiebrochure ook als informatiebron gebruiken.

Bij jou is de diagnose AGS waarschijnlijk gesteld op het moment dat je nog heel jong was. Het adrenogenitaal syndroom (AGS) is een groep aangeboren aandoeningen van de bijnier waarbij het enzym ontbreekt dat nodig is voor de productie van het stresshormoon cortisol in de bijnier. Je ouders hebben altijd voor je gezorgd. Zij namen de beslissingen over wel/geen operatie, extra hydrocortison, wel/niet mensen in de omgeving vertellen over jouw ziekte en zij overlegden met de juf op school.

Langzamerhand neem je steeds meer beslissingen zelf en zal je ook meer en meer op eigen benen gaan staan. Dat doe je vanzelf en het hoort erbij. Met de juiste behandeling kun je met AGS een normaal leven leiden.



Deze brochure is medisch inhoudelijk gebaseerd op de Kwaliteitsstandaard Bijnieraandoeningen en de Richtlijn Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline 2016 101 (2) 364 - 389. Een Kwaliteitsstandaard beschrijft wat goede zorg is voor mensen met een bepaalde aandoening.

Deze brochure biedt jou en je arts/endocrinoloog ondersteuning in de behandeling. Deze brochure is niet bedoeld als vervanging van het behandeladvies van jouw arts. Neem daarom met vragen contact op met je eigen arts.



Mocht je een woord in deze brochure niet begrijpen of moeilijk vinden, check dan even het alfabet op de website van BijnierNET.



Maak kennis met...

Karim

22 jaar

Karim heeft AGS. Hij studeert en is gespecialiseerd in verzekeringsrecht. Hij woont met zijn twee jongere zussen thuis en zijn moeder is erg bezorgd. Karim heeft naast zijn studie altijd bijbaantjes gehad; hij heeft als taxi-chauffeur gewerkt met avond- en nachtdiensten. Hij werkt op dit moment hard aan de afronding van zijn eindscriptie en solliciteert naar een leuke baan. Karim wil zijn ouders overtuigen dat hij op eigen benen kan staan. Zijn moeder houdt hem nog graag onder de vleugels.

Inleiding

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten? →

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

[Inleiding](#) →

Transitie

[Hoe zat het ook alweer?](#) →

[Welke behandeling?](#) →

[Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten?](#) →

[Hoe is de zorg georganiseerd?](#) →

[Meer weten?](#) →

Transitie

Transitie betekent de overgang van de kinderopieliniek (zorg op jou als kindgericht) naar de polikliniek voor volwassenen (zorg op jou als volwassene afgestemd). Om dit goed te laten verlopen, moet je hier al vroeg aan beginnen. Bijvoorbeeld door als kind ook eens alleen bij de arts op consult te komen, maar ook bijvoorbeeld door zelf je pillen af te halen bij de apotheek.

De eerste wettelijke verandering vindt plaats op je 16^{de} jaar. Je krijgt dan als jongere dezelfde patiëntrechten en patiëntenplichten als een volwassene. Deze zijn vastgelegd in de Wet op de geneeskundige behandelingsovereenkomst (WGBOW):



[Informatie over rechten en plichten als patiënt.](#)

Dit betekent concreet dat tot je 16^{de} de kinderarts-endocrinoloog zich in gesprek richt tot jou en je ouders, voogd of naaste. Na je 16^{de} vindt het gesprek plaats tussen de kinderarts-endocrinoloog en jou zelf.

Je mag dan zelf beslissen of je iemand uitnodigt bij het gesprek, bijvoorbeeld je ouders of voogd. Zie ook het [zorgpad transitiezorg](#).

De volgende overgang is als je 18 jaar wordt: dan wordt de behandeling overgenomen door een internist-endocrinoloog op de polikliniek voor volwassenen in het ziekenhuis. Je neemt dus afscheid van je vertrouwde kinderarts-endocrinoloog. Soms kiest je kinderarts ervoor om de transitie nog even uit te stellen: jullie zullen daar samen over in gesprek gaan.

Daarnaast zullen er allerlei andere uitdagingen op je pad komen via school, je vriendengroep of de vereniging waar je sport. En vanaf 18 jaar heb je stemrecht, wil je wellicht in een andere stad gaan studeren en draag je zelf zorg voor je zorgverzekering. Er komt best veel op je af en het is belangrijk dat jij kunt blijven doen wat je graag wilt, zonder dat de ziekte AGS een onnodige beperkende rol speelt. En dat kan! Jij kunt het. En waar mogelijk helpen je hulpverleners daarbij.

Hoe zat het ook alweer?

AGS is een erfelijke aandoening. Het wordt ook wel congenitale bijnierhyperplasie genoemd. Het komt voor bij jongens en meisjes. Er zijn veel vormen van AGS en ook de ernst van de ziekte kan per persoon verschillen. Veel kinderen met AGS worden vroeg na de geboorte met de hiepriek opgespoord en bij de meisjes met de ernstiger vorm is een onduidelijk geslacht vaak direct aanleiding tot onderzoek. Maar, soms wordt AGS pas later ontdekt, bijvoorbeeld omdat je als kleuter te snel groeit of beharing krijgt.

AGS is erfelijk

Een fout in het erfelijk materiaal (DNA) veroorzaakt dat het enzym in de bijnieren onvoldoende of niet aanwezig is. In 95% van de gevallen van AGS gaat het om een tekort van het enzym 21-hydroxylase. Dit enzym is in de bijnier nodig voor het maken van hormonen.



In de animatie “[Wat is Adrenogenitaal syndroom](#)” wordt nader uitgelegd wat adrenogenitaal syndroom is.



Voor meer informatie over hormonen die door de bijnieren worden aangemaakt, lees [de webpagina over de Bijnieren](#).



[Themapagina](#) over het adrenogenitaal-syndroom

Hormonen geven signaal door

Door het tekort aan het enzym 21-hydroxylase ontstaat er een probleem met de aanmaak van de hormonen cortisol (stresshormoon) en aldosteron (zouthormoon) in de bijnieren. Normaal gesproken wordt de productie van cortisol nauwkeurig gereguleerd. Als er te weinig cortisol is dan produceert de hypofyse het aansturingshormoon ACTH waardoor de bijnier wordt gestimuleerd om meer cortisol te maken. Als de cortisolproductie voldoende is dan gaat een signaal terug naar de hypofyse en wordt minder ACTH gemaakt. Als er door het tekort aan het enzym te weinig cortisol wordt gemaakt, blijft de hypofyse te veel ACTH maken.

[Inleiding](#) →

[Transitie](#) →

[Hoe zat het ook alweer?](#)

[Welke behandeling?](#) →

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?](#) →

[Hoe is de zorg georganiseerd?](#) →

[Meer weten?](#) →



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer?

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten? →

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Het hormoon ACTH blijft de bijnieren stimuleren omdat de cortisolproductie niet toeneemt. De bijnieren worden hierdoor groter (in medische termen wordt dit hyperplasie genoemd) en gaan nog harder werken. Ze kunnen echter door het enzymprobleem maar één soort hormoon maken: mannelijke hormonen (androgenen). Hierdoor ontstaan dus veel te veel androgenen. Daarnaast hopen zich allerlei voorloperstoffen van cortisol en aldosteron op die ook verschillende effecten kunnen hebben. Het tekort aan cortisol en aldosteron en het overschot aan androgenen leiden tot klachten en problemen. De ernst van de ziekte is hierbij sterk afhankelijk van het enzymtekort.

AGS kan dus leiden tot:

- Een tekort aan cortisol (stresshormoon);
- Een tekort aan aldosteron (zoutregulerend hormoon);
- Een overmaat aan androgenen (mannelijke hormonen).

Klassiek en niet-klassieke AGS

AGS komt voor in een ernstige vorm (klassieke AGS) waarbij er geen tot nauwelijks enzymactiviteit meer is, maar ook in een mildere vorm (niet-klassieke AGS) met nog enige enzymactiviteit. Bij de klassieke AGS

wordt onderscheid gemaakt in de klassieke vorm mét en zonder aldosterontekort. Als er een tekort is aan aldosteron wordt dit ook wel “zoutverliezend” genoemd.

Klassieke AGS (op basis van 21-hydroxylase tekort) komt voor bij 1 op 10.000-20.000 geboorten. Jaarlijks worden in Nederland ongeveer 15 kinderen geboren met klassieke AGS. Niet-klassieke AGS komt voor bij 0.1-0.2% van de Nederlandse bevolking.

Bij niet klassieke AGS is over het algemeen geen of nauwelijks een tekort aan cortisol of aldosteron maar nog wel een verhoogde productie van mannelijke hormonen. Vooral meisjes kunnen last hebben van teveel mannelijke hormonen.



In de animatie “Wat is het hypothalamus-hypofyse-bijnier systeem” wordt uitgelegd hoe de werking van dit complexe hormonale terugkoppelingssysteem is. AGS kent twee vormen. De klassieke vorm waarbij geen tot nauwelijks enzymactiviteit meer is. Bij niet-klassieke AGS is nog enzymactiviteit (30-50%). Bij de klassieke AGS wordt onderscheid gemaakt in de klassieke vorm mét en zonder aldosterontekort.

Hoe is bij jou de diagnose gesteld?

Bij de meeste kinderen met de klassieke vorm van AGS wordt al vlak na de geboorte de diagnose gesteld. Jongens worden meestal met een positieve hielprik gevonden. Hierdoor worden zij vroegtijdig opgespoord (meestal in de eerste of tweede week na de geboorte) waardoor een levensbedreigende crisis door het tekort aan cortisol en zouthormoon wordt voorkomen. Bij meisjes ontstaat het vermoeden op AGS vaak al direct na de geboorte als zij geboren worden met een onduidelijk geslacht. Als AGS milder is, kan het zijn dat pas op kleuterleeftijd of in de puberteit de symptomen duidelijk worden, bijvoorbeeld door snelle groei of overbeharing.

In alle gevallen meet de arts in het bloed de hormonen en de voorloperhormonen, die zich hebben opgehoopt. Zo kan de diagnose worden gesteld. AGS kan bewezen worden door middel van genetisch onderzoek. Deze uitslag kan ook van belang zijn voor familieleden, zoals broers of zussen.

[Inleiding →](#)

[Transitie →](#)

[Hoe zat het ook alweer?](#)

[Welke behandeling? →](#)

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten? →](#)

[Hoe is de zorg georganiseerd? →](#)

[Meer weten? →](#)



Welke behandeling is voor adrenogenitaal syndroom mogelijk?

AGS is goed te behandelen en helaas niet te genezen. De behandeling hangt met name af van de vorm van AGS die jij hebt. Hieronder worden de behandelingen van beide vormen toegelicht. Het betreft de behandeling die je krijgt na je 18^e verjaardag.

Je hebt Klassieke AGS

De behandeling van patiënten met AGS bestaat uit een aantal factoren:

Tijdens de (half)jaarlijkse controle bij de endocrinoloog wordt onderzocht (via bloed- of speekseltesten) of de behandeling (substitutie) met hydrocortison en/of fludrocortison voldoende is. Tevens wordt gecontroleerd of de androgenen voldoende worden onderdrukt. Daarnaast wordt de bloeddruk gemeten en word je gewogen. Bij jongens en mannen zal regelmatig een echo van de testes worden gemaakt om te onderzoeken of er kleine gezwollen in de testes zijn.

Aanvullen van het tekort aan cortisol

Het cortisoltekort wordt behandeld met medicijnen, meestal hydrocortison. Hydrocortison wordt vaak 2 of 3 keer per dag ingenomen. Belangrijk is dat je niet te weinig maar ook niet teveel hydrocortison inneemt want zowel te weinig als ook teveel hydrocortison kan schadelijk zijn voor je lichaam. Omdat gezonde bijnieren bij ziekte, ernstige stress of een operatie extra cortisol aanmaken, moet je in deze situaties de dosering van deze medicijnen verhogen om een ernstige bijniercrisis te voorkomen. De internist-endocrinoloog zal bij elk polikliniekbezoek de stress-instructies doornemen. Je vindt ze ook op de website van BijnierNET.



Animatie over de noodinjectie.



Animatie over bijniercrisis.



Er komt een nieuw medicijn op de markt met de naam Chronocort®. Dit medicijn werkt enigszins anders dan Acecort®. De tabletten worden op twee momenten ingenomen, namelijk om 23:00 uur 's avonds en om 7:00 uur in de ochtend. De hydrocortison wordt vertraagd afgegeven in de dunne darm met als bijkomend voordeel dat de aanmaak van androgenen rond 4:00 uur in de nacht wordt onderdrukt en daardoor niet te hoog wordt. Hierdoor is verwachting dat op termijn de kans op bijkomende ziekten kleiner is en je voelt je beter.

Verminderen van de aanmaak van androgenen

Door het innemen van hydrocortison wordt ook de aanmaak van androgenen minder. Dit komt omdat hydrocortison de productie van ACTH in de hypofyse afremt. ACTH wordt dan lager in het bloed, waardoor ook de productie van androgenen door de bijnieren minder wordt. Hydrocortison wordt vaak 2 of 3 keer per dag ingenomen. Soms is aanvullende behandeling met medicijnen (de 'pil', anti-androgenen) of een andere cosmetische behandeling (scheren, waxen, laserbehandeling) nodig om de klachten van overbeharing aan te pakken.

Aanvullen van het tekort aan aldosteron

Het medicijn Fludrace® of Florinef® is gelijk aan aldosteron en helpt om de hoeveelheid zout in het lichaam op peil te houden. Het kan nodig zijn om de dosering van fludrocortison in de loop van de

jaren aan te passen. Dit gebeurt in het algemeen aan de hand van het meten van de bloeddruk en bloedonderzoek.

Je hebt niet-klassieke AGS

De behandeling voor volwassen patiënten met niet-klassieke AGS is als volgt:

- Kinderen/jongeren met de niet klassieke vorm van AGS kunnen zich presenteren met vroege puberteitsverschijnselen en een voorlopende botleeftijd hebben door de verhoogde mannelijke hormonen met kans op een vermindering van de eindlengte. Dan kan een behandeling met hydrocortison worden overwogen om de mannelijke hormonen te remmen. De voor- en nadelen van hydrocortisonbehandeling moeten echter goed met de ouders en met jou kind besproken worden.
- Patiënten met niet-klassieke AGS hebben over het algemeen voldoende cortisol en hebben geen onderhoudsbehandeling met hydrocortison nodig. Sommige patiënten maken in stress-situaties onvoldoende cortisol aan. De arts bepaalt dit met behulp van een stimulatietest (=synacthentest) wanneer er te weinig cortisol wordt gemaakt, wordt geadviseerd om tijdens ziekte wel hydrocortison te nemen. De arts bespreekt dan met jou welk stressschema nodig is.

[Inleiding →](#)

[Transitie →](#)

[Hoe zat het ook alweer? →](#)

[Welke behandeling? p](#)

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten? →](#)

[Hoe is de zorg georganiseerd? →](#)

[Meer weten? →](#)



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? p

Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten? →

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

- Vrouwen bij wie niet-klassieke AGS wordt vastgesteld (bijvoorbeeld bij overbeharing) hoeven meestal niet met hydrocortison behandeld te worden. Zij kunnen duidelijke klachten van verhoogde mannelijke hormonen ervaren zoals acne van de huid, overbeharing of menstruatie- en vruchtbaarheidsproblemen. De behandeling kan, naast cosmetische behandeling voor acne en overbeharing, bestaan uit de pil met of zonder anti-androgenen of in meer ernstige gevallen of bij vruchtbaarheidsproblemen, hydrocortison.

Waar let de internist-endocrinoloog verder op tijdens de poliklinische controles?

AGS is helaas niet te genezen en dat betekent dat je afhankelijk bent van de voorgeschreven medicijnen. Deze medicijnen helpen je over het algemeen goed en tegelijkertijd zijn er aan het gebruik van medicijnen ook risico's verbonden. Dat geldt voor medicijnen in het algemeen en dus ook voor hydrocortison en fludrocortison. De internist-endocrinoloog beoordeelt steeds nauwkeurig of je nog de goede hoeveelheid pillen neemt en neemt de stressinstructies door. Er wordt gecontroleerd of je niet teveel (overbehandeling) of te weinig (onderbehandeling) medicijnen krijgt.

Dit is nodig om problemen met je gezondheid op lange termijn te voorkomen. De instelling van de medicijnen wordt gecontroleerd door bloed- en/of speekselonderzoek. De risico's van te veel en te weinig medicatie zijn in de tabel op een rijtje gezet.

Ook zullen de internist-endocrinoloog en de verpleegkundige alert zijn op psychische klachten, omdat die meer kunnen voorkomen bij AGS. Samen met jou zullen ze bekijken of je hiervoor begeleiding wilt en welke zorg dan bij je past.

Teveel hydrocortison

- Gewichtstoename
- Hoge bloeddruk
- Hogere bloedsuiker, ontstaan van suikerziekte
- Verminderde botdichtheid
- Toename van buikvet
- Stemningswisselingen
- Sterke vermoeidheid

Andere klachten of verschijnselen van een te hoog cortisol, zoals spierzwakte, blauwe plekken, verandering van vetverdeling (in de nek of rondom de buik), bol gezicht, dunne armen en benen en zwakte, dunne huid en stemningswisselingen.



Te weinig hydrocortison

- Bijniercrisis
- Verminderde eetlust
- Misselijkheid
- Gewichtsverlies
- Stemningswisselingen
- Acne, overbeharing
- Menstruatieproblemen
- Bruine verkleuring van de huid
- Vergroting van de bijnier (hyperplasie)
- Andere bijniergezwollen (geven klachten van buikpijn of problemen maag-darm kanaal)
- Gezwollen in de zaadballen (TART)
- Sterke vermoeidheid

Te veel fludrocortison

- Hoge bloeddruk
- Vasthouden van vocht

Te weinig fludrocortison

- Lage bloeddruk, duizelig bij het opstaan
- Vermoeidheid
- Zouthonger

[Inleiding →](#)

[Transitie →](#)

[Hoe zat het ook alweer? →](#)

[Welke behandeling? p](#)

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten? →](#)

[Hoe is de zorg georganiseerd? →](#)

[Meer weten? →](#)



Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?

Er is bij jou op de kindertijd de aandoening AGS vastgesteld. Dat is een belangrijk gegeven. Net als ieder andere jongere wil je waarschijnlijk graag het leven leiden dat je wilt en dat kan ook. Toch willen we graag met jeilstaan bij een aantal '1e keren', of je nu 14 of 27 bent. Bij een aantal beslissingen in je leven zal het feit dat je AGS hebt wel een rol kunnen spelen is de ervaring van hulpverleners, ouders en jongeren met AGS. We zetten wat er bekend is voor je op een rijtje.

Denk aan:

- Inzicht in AGS als volwassene
- Studeren en op kamers gaan
- Solliciteren en werken
- Wonen, huis kopen
- Vrije tijd, uitgaan en vakanties
- Relaties en seksualiteit
- Vervoer & onderweg
- Sport en ontspanning
- Financiën en verzekeringen
- Erfelijkheid, vruchtbaarheid en zwangerschap

In de navolgende paragrafen wordt meer uitgelegd.

Inzicht in AGS als volwassene

Ergens tussen je 16e-25e jaar wissel je van de vertrouwde kinderarts naar een internist-endocrinoloog op een poli voor volwassenen. Dit vindt plaats in een periode met andere veranderingen in je leven, zoals zelfstandig gaan wonen, studeren, werken, aangaan van nieuwe relaties en financiële veranderingen.

Aandachtspunten:

- **Het bevorderen van de zelfstandigheid en de eigen verantwoordelijkheid**

Eerst waren je ouders/verzorgers vaak verantwoordelijk voor de medische zorg. Naarmate je ouder wordt neem je steeds meer zelf de verantwoordelijkheid. Deze verandering is voor ouders/verzorgers erg belangrijk en voor jou ook. Deze ontwikkeling verloopt in ieder gezin en bij iedere jongere anders. Daarom zal de internist-endocrinoloog en/of de specialistisch verpleegkundig samen met jou beoordelen; "Wat kan je aan en wat nog niet?"



- **Het vergroten van inzicht in de aandoening, de behandeling en de gevolgen van het hebben van AGS**

Om ervoor te zorgen dat jij zelf de zorg voor je lichaam kan gaan overnemen, is het nodig precies te weten wat AGS is, waarom de behandeling wordt gegeven en wat de mogelijke gevolgen zijn. In deze fase is het dus belangrijk om deze kennis steeds op te frissen.

Lees zo af en toe de brochure na en schrijf je vragen voor de arts of verpleegkundig specialist op.

- **Het voorkomen van complicaties op de korte en lange termijn (bijniercrisis, risico op hart- en vaatziekten, gezwellen in de zaadballen, verminderde botdichtheid)**

Het is belangrijk je aan de medicijninstructies te houden. Ook het eventueel verhogen van de medicatie (hydrocortison) wanneer je ziek bent of last hebt van hevige stress. Je moet goed op de hoogte zijn van de stressinstructies en hierin de dagelijkse praktijk mee weten om te gaan. Hier hoort ook bij om te leren niet te snel de stressmedicatie te verhogen, want een te hoge dosis is niet gezond voor je.

- **Het deelnemen aan het maatschappelijke leven zodat bij problemen de juiste stappen kunnen worden gezet om dit te verbeteren.**

Met maatschappelijk leven wordt bedoeld: school, werk, vakantie, sport. Het is leuk om veel dingen te leren en te ontdekken, mensen te leren kennen en je te ontwikkelen. Soms kan de conditie AGS in de weg zitten en de behandelaar of de verpleegkundig specialist kunnen je hier ook bij helpen.

- **Er wordt aandacht besteed aan zowel de medisch als de niet-medische aspecten in het leven om een goed beeld te krijgen van de ontwikkeling en de wensen voor de toekomst (bijvoorbeeld werk, hobby's, sport).**

Behandelteam

Het behandelteam voor volwassenen met AGS bestaat over het algemeen uit een internist-endocrinoloog, een verpleegkundige of verpleegkundig specialist en zonodig een gynaecoloog, uroloog of klinisch geneticus.

De zorgverleners zorgen er bij voorkeur voor dat ze je benaderen op een manier die passend is bij je leeftijd. Tijdens de begeleiding worden jouw ontwikkeling, je persoonlijke omstandigheden en jouw wensen meegenomen in de begeleiding. Je kunt ook zelf onderwerpen ter sprake brengen.



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

**Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten?**

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Merk je dat het gesprek met de internist-endocrinoloog niet zo fijn verloopt als dat het mogelijk verliep met de vertrouwde kinderarts, dan is het belangrijk dit te zeggen. Bespreek het met de arts maar in ieder geval ook met je ouders. Als je je niet prettig voelt tijdens het consult, overweeg dan gerust een keer een van je ouders mee te nemen en het bespreekbaar te maken. Wellicht heb je een betere 'klik' met een andere internist-endocrinoloog in het team. Je hebt het recht om een arts te kiezen.

Waar kan je op rekenen?

De zorgverleners zullen hun best doen om je te helpen steeds meer op eigen benen te staan en antwoorden te vinden op vragen die je hebt. Onderwijl verhuist de zorg van de kinderafdeling naar de polikliniek voor volwassenen. Maar niet nadat duidelijk is wie jouw vaste contactpersoon is. Vaak is dit een verpleegkundige of een verpleegkundig specialist. Zij leggen je uit hoe het allemaal werkt op de polikliniek. Ook je ouders kunnen vragen stellen en begeleiding krijgen.

Het initiatief ligt steeds vaker bij jou. Je wordt daarbij geholpen onder andere doordat steeds je kennis over je conditie AGS wordt opgefrist. Onderwerpen die jij belangrijk vindt kan je altijd ter sprake brengen tijdens het gesprek met de arts of verpleegkundige. Je kunt zelf kiezen of je je ouders mee neemt naar

het gesprek. Samen met de verpleegkundige maak je een planning over wat je wanneer gedaan of geleerd wilt hebben. Zo sta je steeds meer op eigen benen en ben je goed in staat om te gaan met de dingen in het dagelijks leven. Hoe beter je dit in de vingers hebt, dus hoe beter je bent ingesteld, des te beter kunnen gezondheidsproblemen op de korte en lange termijn worden voorkomen.

Studeren en op kamers gaan

De overstap van de middelbare school, over het algemeen in de buurt waar je ouders/verzorgers woonden, naar een nieuwe opleiding in een andere stad, kan een ingewikkelde zijn. Er komt van alles bij kijken en dat is eigenlijk ook hartstikke leuk.

Kies je ervoor om op kamers te gaan en meer op jezelf te staan, dan lijkt het eenvoudiger dan het is. Voorheen hadden je ouders altijd 'een antenne' en zij hadden prima in de gaten of jij voldoende cortisol in je bloed had. Ouders gaven het fijntjes aan wanneer zij zagen wanneer dat wel/niet het geval was en spraken er dan waarschijnlijk even over met je. Die tijd is voorbij en je zult nu zelf deze scherp afgestelde antenne verder moeten ontwikkelen.

Vergeet niet dat de nieuwe opleiding, het andere studeerritme, de nieuwe mede-studenten en alles wat er verder bij komt kijken, ook energie vragen.



Daarmee is niet gezegd dat je direct het gebruik van hydrocortison moet aanpassen, maar houd voor jezelf eens bij hoe je je in die eerste weken van je opleiding voelt. Je kunt het dagboek in de Bijnier App hiervoor gebruiken. Bespreek eventuele vragen of situaties ook met de verpleegkundig specialist. Mogelijk moet er iets veranderd worden aan de dagelijkse hoeveelheid hydrocortison. Samen komen jullie daar wel achter.

Verder ga je als een heel normale student door de opleiding. Met een beetje extra alertheid, dat wel.

Sommige studenten hebben vermoeidheidsklachten en kunnen daarbij ondersteuning krijgen en bijvoorbeeld meer tijd om een examen te doen.



ECIO meer informatie over studeren met een handicap ecio.nl

Solliciteren en werken

Solliciteren

Hoewel oudere werknemers veel vaker te maken hebben met een chronische ziekte dan jonge werknemers, groeit de groep werkende jongeren met een chronische ziekte. Volgens de laatste schattingen

krijgt iets meer dan een half miljoen jongeren tijdens zijn of haar jeugd te maken met een chronische ziekte (circa 10 procent). Het overgrote deel (90 procent) van die kinderen bereikt dankzij de goede kindergeneeskunde de volwassen leeftijd. Ongeveer een kwart van de jongeren onder de 25 jaar geeft aan een chronische aandoening, ziekte of handicap te hebben. Van degenen die werken geeft bijna de helft aan geen belemmeringen te ervaren, de rest ervaart lichte tot ernstige belemmeringen in het werk.

Officieel hoeft je geen melding te maken dat je chronisch ziek bent en afhankelijk van medicijnen. Je hoeft ook niet meer gekeurd te worden voor een nieuwe baan zoals vroeger.

De SER (Sociaal Economische Raad) heeft in 2016 een rapport gemaakt met veel adviezen met de titel: "Werk: van belang voor iedereen." Deze zijn via onderstaande links te vinden.



- [Advies van de SER](#)
- [Publieksversie van het advies](#)

[Inleiding](#) →

[Transitie](#) →

[Hoe zat het ook alweer?](#) →

[Welke behandeling?](#) →

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?](#)

[Hoe is de zorg georganiseerd?](#) →

[Meer weten?](#) →



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

**Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten?**

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Bespreek je beroepskeuze op een moment dat jij het wenst met de internist-endocrinoloog. AGS kan een rol spelen maar dat hoeft niet. Wil je het zeker weten, vraag er dan op tijd naar. Ook als je het nog niet zeker weet. Bespreek ook met de internist- endocrinoloog of je iets vertelt over AGS, zodat je bent voorbereid. Officieel mag er over je gezondheid niets gevraagd worden; de praktijk leert dat het wel gebeurt bijv. omdat er bijvoorbeeld een ‘gat’ is in het CV.

Werken

Werken is voor veel mensen heel belangrijk. Het geeft je identiteit. Vraag er bijvoorbeeld eens naar in je omgeving. “Wie ben je?” En de tweede vraag is: “Wat doe je?” Het beroep van een persoon geeft al een indruk van een persoon. Voor mensen met AGS is dit niet anders.

Bij de beroepskeuze kan AGS wel een issue zijn. Wil je bijvoorbeeld piloot worden of in het leger, dan zijn er beperkingen. Is er sprake van extreme werkcondities, bespreek dan met je internist-endocrinoloog of je een dergelijke job aan zou kunnen. Oriënteer je daarom goed en laat je goed informeren.

Wissel- en ploegendiensten

Iedereen die in wissel- of ploegendienst werkt zal bij wisseling weer even moeten wennen. Dat geldt ook als je AGS hebt. Je medicatieschema zal aanpassing

nodig hebben. De verpleegkundig specialist kan hierbij helpen. Dan is het een kwestie van proberen of het goed gaat. Ook daar is een proeftijd voor te gebruiken.

Wonen, huis kopen

Bij het kopen van een huis komt heel veel kijken. Het is voor iedereen een gebeurtenis om bij stil te staan. Over het algemeen sluiten mensen die een huis kopen, daarvoor een hypotheek af, omdat ze het huis niet in een keer kunnen betalen. Voor deze hypotheek moet je bij een bank zijn en vaak biedt deze bank of een verzekeringsmaatschappij daar een levensverzekering bij. Dit is nodig, want mocht jou iets overkomen dan moet het huis wel betaald kunnen worden door de nabestaanden.

Voor deze levensverzekering is een medische keuring nodig. Je internist-endocrinoloog zal een medische verklaring voor je maken indien de verzekeraar daarom vraagt en jij schriftelijk toestemming hebt gegeven. Het is belangrijk om te weten dat de verzekeraar consequenties kan verbinden aan de hoogte van het verzekeringsgedeelte van de hypotheek. Dit betekent vaak een hogere premie of ongunstiger voorwaarden.



Vrije tijd, uitgaan en vakanties

In principe is het hebben van AGS geen enkele beperking. Stappen, studentenvereniging en een popfestival: het kan allemaal. Er is echter één voorwaarde: neem trouw je medicatie in. Doe je dat niet en je raakt minder goed ingesteld, dan reageert je lichaam onherroepelijk.

Bij vakanties naar het buitenland loop je meer risico. Vooral bezoek aan landen met hoge kans op reizigersdiarree kan direct gevaar opleveren. Dit geldt ook als de medische zorg moeilijk toegankelijk is door afstand en begaanbaarheid.



In de folder '[Bijnierschorsinsufficiëntie en reizen](#)' lees je hier meer over.

Stappen

Ga je langdurig "stappen" vergeet dan niet bij thuiskomst in de vroege morgen (5 - 7 uur), je ochtend medicatie in te nemen. Zet een wekker als je eerder bent thuisgekomen. De endocrinologie-verpleegkundige of internist-endocrinoloog kan jou hierover advies geven.

"Het noodtasje is wel handig, maar het past niet in mijn BH"

Alcohol en drugs

Het gebruik van alcoholische dranken en drugs lijkt breed ingeburgerd. Het is echter voor niemand heel gezond en ook voor jou niet. Praat hierover met je internist-endocrinoloog of de verpleegkundig-specialist welke verstandige stappen je kunt nemen. Zorg in ieder geval dat het zichtbaar is dat je van hydrocortison afhankelijk bent.

Maatje

Het is raadzaam om te zorgen dat je een 'maatje' hebt, die goed weet wat je hebt en hoe er gehandeld moeten worden wanneer je hoeveelheid cortisol in je bloed lager wordt en je dus hydrocortison bij moet slikken. Mensen met AGS geven vaak aan dat zij het op dat moment zelf niet goed meer kunnen beoordelen en dan zal je maatje moeten ingrijpen, wanneer je vertraagd reageert of anders gedraagt. Het is dus belangrijk om je maatje op enig moment de stressinstructies uit te leggen, zodat je uit de buurt blijft van een bijniercrisis.

Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

**Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten?**

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Relaties en seksualiteit

Soms is bij meisjes een operatie van de geslachtsdelen nodig. Op 12-jarige leeftijd wordt er nog een check gedaan door de kinderarts. Jonge vrouwen geven aan dat ze dit destijds best spannend vonden. En dat mag. Het helpt om te weten dat de kinderarts dit ook weet.

Het is belangrijk een goede klik te hebben met de kinderarts of internist-endocrinoloog om je vragen over seks en intimiteit te kunnen en durven stellen. En gewoon doen, hè! Ook al denk je te zien dat de arts zelf ook een beetje van kleur verschiet ;-)

Het kan zijn dat door de operatie(s) seks hebben moeilijk gaat of pijnlijk is. Bespreek dit met je internist-endocrinoloog, deze zal je dan verwijzen naar de gynaecoloog.

Een vriend, vaste partner kan ook weer een 'antenne' ontwikkelen en je snel doorzien wanneer er een tekort aan hydrocortison is. En ook wanneer er teveel is ingenomen. Dat is ook fijn.

Vervoer & onderweg

Als kind heb je waarschijnlijk een SOS-penning gedragen. Ouders geven aan dat hun kinderen in de puberteit de penning niet willen dragen, omdat duidelijk zichtbaar is dat zij van hydrocortison afhankelijk zijn en dus een aandoening hebben. Dat is ook heel goed voor te stellen. Zo leuk is het niet

en natuurlijk wil je niet nèt met de penning of het schouderbandmapje opvallen. Heel begrijpelijk.

Het is belangrijk als je vaker en alleen uit het zicht van bekende mensen gaat reizen. Mensen in je bekende buurt en op school weten 'het' wel. Mocht je onverwacht betrokken raken bij een ongeluk bijvoorbeeld, dan zijn het mogelijk vreemde mensen die snel moeten kunnen reageren. Een SOS-sigitaal op welke manier dan ook is wel verstandig, maar het is aan jou.

Kijk eens in de webshop van de [Bijnierverseniging NVACP](#) welke maatregelen voor jou wel aanvaardbaar zijn. Er is bijvoorbeeld een plastic SOS-kaartje te koop dat je in je portemonnee kunt stoppen. Een extra optie om eens te bekijken is de Bijnier app op je mobiele telefoon en het kaartje aan de achterzijde van je mobieltje.

Zorg in ieder geval als je reist en onderweg bent, dat je zelf maatregelen neemt voor de zichtbaarheid van je medicijnafhankelijkheid. Niet alleen voor jezelf maar ook voor bijvoorbeeld ambulancepersoneel die goed willen handelen met de juiste informatie. Je ontnemt hen de kans goed hun werk te doen, als je deze informatie niet duidelijk maakt. Daar doe je jezelf tekort mee. Denk er eens over na.



Sport en ontspanning

Mensen met AGS kunnen over het algemeen zonder problemen sporten beoefenen. Bij extreem grote lichamelijke inspanningen, bijvoorbeeld het lopen van marathons of het overbruggen van grote hoogte verschillen, zal je extra hydrocortison moeten innemen. Overleg met de internist-endocrinoloog of verpleegkundig specialist over de aanpassingen in je innameschema.

Wil je een wedstrijdsport beoefenen op hoog niveau dan heb je een medische verklaring nodig van de internist-endocrinoloog om problemen bij de dopingcontrole te voorkomen. Laat je goed adviseren door de bond waar jouw vereniging bij is aangesloten of informeer bij de Dopingautoriteit.

Financiën en verzekeringen

Op eigen benen staan betekent ook dat het 'huishoudboekje' moet kloppen. Sinds je 18^e staat de polis van de zorgverzekering op jouw naam. Je betaalt daarvoor maandelijks een premie. Daarnaast is er een eigen risico per jaar van € 385. Een flink bedrag voor iemand die studeert of aan het begin staat van een loopbaan. Jaarlijks zou je van verzekering kunnen wisselen, maar voor een eventuele aanvullende zorgverzekering is een medische keuring nodig. De zorgverzekeraar heeft voor de aanvullende verzekering geen acceptatieplicht. Het kan dus betekenen dat je

alsnog voor hogere kosten komt te staan. Laat je dus goed informeren.

Sinds 2020 moet een eigen bijdrage worden betaald voor de medicijnen 1 mg hydrocortison en 62,5 µg fludrocortison. Deze eigen bijdrage kan oplopen tot maximaal €250/jaar/verzekerde. Maar, dit bedrag is terug te vragen met de terugbetaalregeling (TBR). Je ouders blijven overigens totdat je financieel helemaal onafhankelijk bent ook verantwoordelijk (max. 26 jaar) voor je financiële huishouding.



Eigen bijdragen en terugbetalingen

Erfelijkheid, vruchtbaarheid en zwangerschap

Heb je AGS en heb je een kinderwens, dan is het wenselijk dat je partner zich laat onderzoeken op aanwezigheid van een mutatie in het AGS-gen. De kans dat je partner drager is van zo'n AGS-mutatie is ongeveer 1 op 50 (=2%). Als je AGS hebt en je partner is drager van een AGS-mutatie, dan is er een grote kans dat het kindje AGS zal hebben. Deze kans is 50%. Wanneer je partner geen AGS-mutatie heeft, is de kans op AGS bij je kindje heel erg klein.

Bij mannen en vrouwen met klassieke AGS kan er sprake zijn van vruchtbaarheidsproblemen.

Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten?

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

**Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten?**

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

Het komt tamelijk vaak voor dat vrouwen met AGS minder vruchtbaar zijn. Dat treft vooral vrouwen die de klassiek vorm van AGS met zoutverlies hebben. Als je de medicatie niet goed inneemt kan het ook negatieve invloed hebben op de vruchtbaarheid. Het kan zijn dat behandeling en begeleiding door de gynaecoloog nodig is om in verwachting te raken.

Ook mannen met AGS lopen de kans minder vruchtbaar te zijn. Dat kan komen doordat de hormoonbalans verstoord is. Een andere oorzaak is, dat zich bij jongens en mannen met AGS tamelijk vaak goedaardige gezwellen ontwikkelen in de zaadballen. Dit wordt TART genoemd, *testiculaire adrenal rest tumoren*. Ze komen vaker voor wanneer je niet goed bent ingesteld op je medicatie. Ondanks dat deze gezwellen goedaardig zijn, kunnen ze de zaadbuisjes verstoppen of andere schade aanrichten. Dit is niet gewenst.

Als je TART hebt, dan is het raadzaam om al in een vroege fase zaadonderzoek te laten doen (bijvoorbeeld tussen je 16e en 20e levensjaar). Er kan ook zaad worden ingevroren voor een toekomstige kindwens, dit heet cryopreservatie. Dit geeft echter geen 100% garantie op een zwangerschap.

Bij een zwangerschap is het belangrijk zo snel mogelijk in contact te komen met de internist-endocrinoloog die in dit geval samenwerkt met de gynaecoloog, die

kennis heeft van AGS. De behoefte aan hydrocortison kan gedurende de zwangerschap anders zijn en de dosering moet worden verhoogd tijdens de bevalling. Daarnaast moet ook je huisarts geïnformeerd zijn en weten hoe gehandeld moet worden, wanneer zich calamiteiten in de zwangerschap voordoen.

Dexamethason tijdens de zwangerschap

Als een vrouw in verwachting is van een kindje dat misschien AGS heeft, dan wordt soms prenatale therapie met dexamethason overwogen. De zwangere slikt dan vanaf vroeg in de zwangerschap dexamethason om de foetus te behandelen. Het is van belang om goed geïnformeerd te zijn over de voordelen en nadelen van deze behandeling, omdat er ook onzekerheid is over de veiligheid van deze behandeling. Er is een medische richtlijn over deze behandeling. Voor meer informatie kun je je richten tot je internist-endocrinoloog of BijnierNET.

Heb je AGS en ga je bevallen, dan zijn extra voorbereidingen nodig. In overleg met de internist-endocrinoloog moet de hoeveelheid hydrocortison worden verhoogd. De Kwaliteitsstandaard Bijnieraandoeningen bevat een richtlijn voor stressdoseringen rondom de bevalling (=partus). Samen met de gynaecoloog zul je een plan maken voor de bevalling. Als je vroeger genitale operaties hebt gehad zal ook worden besproken of een vaginale bevalling mogelijk is.



Hoe is de zorg georganiseerd?

De zorg voor mensen met adrenogenitaal syndroom is veelal complex, omdat het gaat om een zeldzame aandoening die wat betreft onderzoek en behandeling specifieke kennis en expertise behoeven. Bij de zorg zijn verschillende zorgverleners betrokken, waarbij een goede organisatie van het multidisciplinaire team noodzakelijk is.

Bij vrouwen wordt aandacht besteed aan eventuele problemen die kunnen ontstaan nadat operaties zijn uitgevoerd in het verleden. Samenwerking met een gynaecoloog, chirurg of uroloog met specifieke expertise op het gebied van AGS is hierbij waardevol.

Bij mannen wordt gekeken naar eventuele gezwellen in de zaadballen. De kans hierop neemt toe als AGS onvoldoende onder controle is. Periodiek wordt daarom een echo van de testes gemaakt. Hiervoor verwijst de internist-endocrinoloog je naar de afdeling Radiologie.

Psychische begeleiding

Mannen en vrouwen met AGS kunnen gevoelens van somberheid, woede, verdriet en angst hebben. Deze problemen zijn wellicht terug te voeren op een moeizame verwerking van de ervaringen met de ziekte. Ook kan het gevoel van eigenwaarde aangetast zijn door de problemen met genderidentiteit, seksualiteit en onvrede over het uiterlijk. Hiervoor is psychische begeleiding mogelijk en spreek hierover met je internist-endocrinoloog of je huisarts.

Dermatoloog

Acne en overbeharing kan het gevolg zijn van overproductie van androgenen. Het kan worden behandeld door het beter instellen van de medicatie, zodat er minder androgenen worden aangemaakt. Soms is dit niet voldoende. Dan zijn cosmetische maatregelen of medicijnen nodig in overleg met de huisarts of de dermatoloog. Vormen van cosmetische behandelingen zijn bijvoorbeeld een laserbehandeling, epilieren, ontharingscrèmes of scheren.

[Inleiding →](#)

[Transitie →](#)

[Hoe zat het ook alweer? →](#)

[Welke behandeling? →](#)

[Wat zijn de onderwerpen waar je zelf op kunt letten? →](#)

[Hoe is de zorg georganiseerd?](#)

[Meer weten? →](#)



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten? →

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten?

Wil je meer weten over het Adrenogenitaal Syndroom?

- www.bijniernet.nl
- www.bijniervereniging-nvacp.nl

Er valt veel te halen bij een patiëntenorganisatie. Het lidmaatschap is een serieuze optie om in overweging te nemen. Daarnaast zijn de patiëntenorganisaties ook jouw belangenbehartiger en gaan in gesprek over adequate zorg, het leveren van medicijnen en het verstrekken van informatie over de diverse ziektebeelden. Daarnaast organiseren zij ook lotgenotencontact en informatiebijeenkomsten. Zo kun je ook in contact komen met leeftijdgenoten.

Sommige zorgverzekeraars vergoeden (deels) jouw lidmaatschap van de patiëntenorganisatie.



Colofon

Uitgave

Stichting BijnierNET

info@bijniernet.nl

www.bijniernet.nl

www.adrenals.eu

Eerste uitgave 1-9-2020

Herziene uitgave 1 - 10 -2021

Tekst

Dr. Lianne van der Plas-Smans

Jacqueline Neijenhuis

Alida Noordzij

Medische beoordelingscommissie

Prof. dr. Ad Hermus

Dr. Hedi Claahsen – van der Grinten

Dr. Mireille Serlie

Dr. Nike Stikkelbroeck

Medebeoordelaars vanuit perspectief zorgverleners

Mies Kerstens

Liesbeth Lambrechts

Vertegenwoordigers vanuit het perspectief van patiënten en ouders

Mirjam Reitsma

Iris van Noorden

Jolanda Tukker – Ooms

Ester van der Dungen

Opmaak

Ontwerpburo Suggestie en Illusie

Citeren

U bent vrij om te citeren met de volgende bronvermelding
“Kwaliteitsstandaard Bijnierandoeningen 2018”.

Digitaal en te downloaden

Deze uitgave is digitaal te raadplegen via www.bijniernet.nl,
www.bijniervereniging-nvacp.nl en www.zorginzicht.nl en te
downloaden als printversie op www.bijniernet.nl.

Mogelijk gemaakt door

De Kwaliteitsstandaard Bijnierandoeningen en de bijbehorende
producten werden mogelijk gemaakt door grote inzet van
vrijwilligers onder de leden van de Bijniervereniging NVACP, de
internisten-endocrinologen en verpleegkundig specialisten.

- Innovatiefonds Zorgverzekeraars Nederland
- Vereniging Innovatieve Geneesmiddelen
- Zilveren Kruis
- FNO
- Bijniervereniging NVACP
- ZonMw
- Stichting Voorzorg

Deze tekst is met de grootst mogelijke zorg samengesteld.
Het kan desondanks onjuistheden bevatten. Wij verzoeken je
onjuistheden te melden via info@bijniernet.nl



Inleiding →

Transitie →

Hoe zat het ook alweer? →

Welke behandeling? →

Wat zijn de onderwerpen
waar je zelf op kunt letten? →

Hoe is de zorg georganiseerd? →

Meer weten? →

