

Informatie voor de
huisarts over

Nefrotisch syndroom



Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet* of *minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten in het algemeen.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* *Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.*

Nefrotisch syndroom

Het Nefrotisch Syndroom (NS) is een uitingsvorm van enkele zeldzame verworven, soms erfelijke, nieraandoeningen. Het NS betreft de trias: oedeem van met name de enkels, de (onder-)benen, de buik en het gelaat, voortdurende proteïnurie en hypo-albuminemie. Het NS kenmerkt zich door retentie van vocht en zout.

Dit is voor de patiënt herkenbaar aan o.a. gewichtstoename en een verminderde urineproductie.

Er bestaat een groot verschil tussen NS bij kinderen en NS bij volwassenen. Bij kinderen is *Minimal change*-nefrotisch syndroom (MCNS) de meest voorkomende oorzaak, en wordt behandeling vaak gestart zonder voorafgaande nierbiopsie. Bij volwassenen zijn er veel verschillende oorzaken van het NS. In vrijwel alle gevallen zal daarom een nierbiopsie worden verricht. De behandeling en de prognose verschillen per oorzaak. Kinderen en volwassenen worden daarom afzonderlijk besproken. Aandachtspunten voor de huisarts en andere overeenkomstige aspecten zijn gebundeld in de betreffende paragraaf van het hoofdstuk *Nefrotisch syndroom: algemeen*.

Nefrotisch syndroom: samenvatting	pagina 1
Nefrotisch syndroom bij kinderen	pagina 2
Nefrotisch syndroom bij volwassenen	pagina 6
Nefrotisch syndroom: algemeen	pagina 11

De verschillende oorzaken van Nefrotisch syndroom onder kinderen en volwassenen zijn:

- | | |
|---|---|
| - MCNS (<i>minimal change</i> -nefrotisch syndroom): | - bij 75-85% van de kinderen;
- bij 15-20% van de volwassenen; |
| - FSGS (focale segmentale glomerulosclerose): | - bij 9,5% van de kinderen;
- bij 25% van de volwassenen; |
| - MN (membraneuze nefropathie): | - bij 3,5% van de kinderen;
- bij 25% van de volwassenen. |

Er zijn vormen van NS die nog zeldzamer zijn dan de hierboven genoemde varianten (zie *Nefrotisch syndroom bij volwassenen: Varianten*). MCNS is bij kinderen de meest voorkomende oorzaak; in de behandeling hiervan zijn corticosteroïden (prednison) het middel van eerste keuze. Recidieven treden, ondanks aanvankelijk herstel, vaak op. Bij meer dan de helft van kinderen met MCNS ontstaan opnieuw symptomen.

Bij steröïdresistentie, frequente recidieven of bij (te) veel bijwerkingen van prednison kan voor andere immuno-suppressiva worden gekozen, zoals cyclofosfamide, ciclosporine of mycofenolaatmofetil. Deze middelen worden ook ingezet bij andere vormen van NS, die meestal minder goed op corticosteroïden reageren.

De symptomatische behandeling van oedeem bestaat uit vochtbeperking, natriumbeperkte voeding en eventueel diuretica. Zeer zelden is intraveneuze albumine toediening noodzakelijk. Angiotensin Convertering Enzym (ACE)-remmers worden o.a. gebruikt om eiwitverlies en eventuele (renale) hypertensie te voorkomen, dan wel te bestrijden. Afhankelijk van de oorzaak van NS bestaat er voor een aantal patiënten het risico op compleet nierfalen waarvoor uiteindelijk nierdialyse of een niertransplantatie nodig is. Sommige aandoeningen kunnen terugkomen in de transplantatienier.

De gevolgen van NS voor het dagelijks leven van de patiënt en de naasten zijn mede afhankelijk van de aard en ernst van de klachten. De huisarts heeft een rol bij de begeleiding of verwijzing van eventuele psychosociale problematiek. De somatische problematiek en het medicamenteuze beleid zijn, zowel in acute situaties, in een chronische fase en/of bij recidieven, in principe het werkterrein van de internist (-nefroloog) of kinderarts (-nefroloog), maar bij remissie kunnen deze taken (indien afgesproken) op den duur soms ook door de huisarts overgenomen worden.

Nefrotisch syndroom bij kinderen

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Prevalentie** De prevalentiecijfers van NS bij kinderen zijn niet bekend.
- **Incidentie** De incidentie van NS bij kinderen is 1,52 per 100.000 kinderen/jaar. In Nederland wordt het NS jaarlijks bij gemiddeld 57 kinderen vastgesteld.
- **Leeftijd** De eerste symptomen van NS bij kinderen treden op bij een gemiddelde leeftijd van 3,9 jaar.
- **Geslachtsverdeling** Bij kinderen is de M:V-verhouding ongeveer 2:1.
- **Geografische verspreiding** Wereldwijd komt NS overal voor. Mogelijk wordt het vaker gezien in Azië en Turkije. Van de kinderen met NS heeft ongeveer 20-25% een niet-westerse nationaliteit. De verspreiding van kinderen met NS over Nederland is gelijkmatig.

Erfelijkheid en etiologie

- **Erfelijkheid** Het idiopathische Nefrotisch Syndroom is meestal verworven, maar er zijn ook erfelijke vormen van NS. Erfelijke vormen van NS (o.a. FSGS) worden in deze brochure niet uitgebreid besproken (zie *Aandachtpunten voor de huisarts*). Van *Minimal change*-nefrotisch syndroom (MCNS), bij de meeste kinderen de oorzaak van NS, zijn geen duidelijke erfelijke vormen bekend.
- **Etiologie** In de meeste gevallen is NS een verworven aandoening. De schade aan het nierweefsel (glomerulopathie) heeft door onvoldoende filtratie eiwitverlies, en soms uiteindelijk compleet nierfalen tot gevolg.

Varianten

Bij kinderen is bij een overgroot deel van de gevallen *Minimal change*-nefrotisch syndroom de oorzaak van de symptomen. De overige vormen worden besproken in het hoofdstuk over NS bij volwassenen.

- **Minimal change-nefrotisch syndroom (MCNS)** Deze vorm, ook wel Minimal Change Disease (MCD) genoemd, komt bij circa 75-85% van de kinderen met NS voor. Bij microscopisch onderzoek van het nierweefsel zijn nauwelijks afwijkingen zichtbaar. Met prednison worden bij kinderen gunstige behandelingsresultaten bereikt. Toch komen recidieven bij kinderen vaak voor.

Beloop

- **Beloop** Bij de meeste kinderen met NS ontstaan de eerste klachten rond het 3^e-4^e levensjaar. Behandeling bij deze kinderen is meestal succesvol; het overgrote deel (80-93%) heeft na behandeling geen klachten meer. Echter een ruime

meerderheid (60%) krijgt na verloop van tijd één of meerdere recidieven. De tussenpozen en de heftigheid van het recidief kunnen per keer en per individu verschillen. Na de puberteit neemt in de regel het aantal recidieven af. Bij enkele kinderen blijven de klachten ook op de volwassen leeftijd terugkomen. In principe komt nierfalen bij MCNS op de kinderleeftijd niet voor, bij andere vormen van NS bij kinderen kan dit op den duur wel optreden.

- **Prognose** Voor kinderen met MCNS is de levensverwachting doorgaans normaal.

Diagnose

- **Diagnostiek** De diagnose wordt gesteld door de kinderarts/kinderarts-nefroloog. Naast gewichtstoename heeft het kind anamnestic last van verminderde urineproductie. Bij lichamelijk onderzoek is oedeem van met name de enkels, de (onder-)benen, de buik en het gelaat te zien. De bloeddruk kan verhoogd zijn. Bloedonderzoek bestaat o.a. uit een algemeen bloedbeeld (o.a. Hb, BSE, celdifferentiatie; leucocyten, thrombocyten) en onderzoek van de nierfunctiewaarden (zoals kreatinine, ureum, albumine).

De urine wordt o.a. onderzocht op glucose en eiwitten. Naast microscopisch onderzoek en een eiwitbepaling van een urinemonster, wordt ook een 24-uursbepaling gedaan. Bij volwassenen wordt de diagnostiek vaak aangevuld met een nierbiopsie. Bij kinderen wordt de behandeling echter meestal gestart zonder histologische diagnose, omdat het bij hen meestal om goed behandelbare *Minimal change*-nefrotisch syndroom (MCNS) gaat. Als het effect van de behandeling onvoldoende is of uitblijft, wordt bij kinderen nader onderzoek naar de achterliggende oorzaak gedaan.

- **Diagnostische criteria** Het vaststellen van de diagnose NS is gebaseerd op de volgende kenmerken:
 - lichamelijk onderzoek: oedeem;
 - urine-onderzoek: eiwitbepaling positief (bij kinderen >40 mg/m² per 24 uur);
 - bloedonderzoek: hypo-albuminemie.

Onderzoek naar de achterliggende oorzaak van het NS vindt plaats door urine-, bloed- en eventueel nierweefselonderzoek.

- **Aanvullend onderzoek: urineonderzoek** In de 24-uurs-urine kunnen naast eiwitten (albumine) ook kreatinine en ureum worden bepaald.
- **Aanvullend onderzoek: bloedonderzoek** Naast een eiwitbepaling (albumine) is bloedonderzoek gericht op hyperlipidemie en/of een nierfunctiestoornis (verhoogde waarden van o.a. kreatinine, ureum). Bij kinderen met MCNS dient juist een normale nierfunctie aanwezig te zijn.

- **Aanvullend nierweefselonderzoek: nierbiopt** Bij kinderen wordt meestal niet direct een nierbiopsie verricht, omdat bij hen de kans zeer groot is dat het om MCNS gaat. De bioptprocedure is bij kinderen en volwassenen vrijwel gelijk. Bij kinderen wordt de biopsie meestal onder algehele anesthesie verricht. Onder echografie wordt nierweefsel afgenomen en dit wordt door middel van lichtmicroscopie, immunofluorescentie en electronenmicroscopie onderzocht. Bij MCNS vertoont het biopt microscopisch geen of slechts kleine veranderingen in de glomeruli.
- **Indicaties nierbiopt bij kinderen** Redenen om (alsnog) een nierbiopsie bij kinderen te verrichten, kunnen zijn:
 - kinderen jonger dan 2 jaar i.v.m. differentiaal diagnose van een (aangeboren) nierziekte (Congenitaal Nefrotisch syndroom);
 - kinderen met aanhoudende proteïnurie bij behandeling met prednison (steroïdresistentie);
 - aanhoudende nierfunctiestoornis;
 - aanhoudende C₃-deficiëntie in het bloed en eventueel hypertensie: passend bij MPGN (zie *NS bij volwassenen, Varianten*);
 - aanhoudende macroscopische hematurie en lang bestaande microscopische hematurie, passend bij o.a. IgA-nefropathie (zie *NS bij volwassenen, Varianten*).
 Een nierbiopsie bij kinderen wordt altijd verricht door een kinderarts-nefroloog van een Universitair Medisch Centrum.

SYMPTOMEN

Algemeen

- **Vocht- en zoutretentie** Bij kinderen met MCNS kunnen de symptomen soms heel snel (in enkele dagen, of zelfs uren) ontstaan. Door vocht- en zoutretentie neemt de urineproductie af, zowel in hoeveelheid als in frequentie. De urineproductie is soms nog maar circa 20% van normaal. Het gewicht neemt toe door oedeem van de enkels, (onder-) benen, de buik en het gelaat (rond de ogen).
- **Overige symptomen door hypovolemie** Ook andere klachten kunnen ten gevolge van hypovolemie (vocht-/zoutretentie in de weefsels) optreden, o.a.:
 - hypertensie;
 - hoofdpijn;
 - misselijkheid en buikpijn.
- **Hyperlipidemie** De circulatoire belasting van het hart en de andere organen zal in deze situatie groter zijn. Ondanks verhoogde aanmaak van eiwitten door de lever, kan het eiwitverlies onvoldoende worden gecompenseerd. De verhoogde activiteit van de lever ten behoeve van de eiwitsynthese leidt tevens tot een verhoogde vetproductie. Deze hyperlipidemie geeft geen klachten, maar wordt vaak wel aangetoond in het bloed bij de eerste presentatie van NS.
- **Trombose** Trombose komt bij kinderen in tegenstelling tot bij volwassenen vrijwel nooit voor.
- **Verhoogd infectierisico** Het risico op infectie is bij ernstige vormen van NS verhoogd.
- **Recidieven** Ondanks medicamenteuze behandeling kan door een onbekende aanleiding, infectie, vaccinatie of stress een recidief optreden.

- **Bijwerkingen medicatie** Osteoporose, hypertensie, hyperglykemie, huidafwijkingen en verandering van uiterlijk zijn enkele bijwerkingen van het langdurig gebruik van prednison (corticosteroiden). Prednisongebruik heeft niet alleen lichamelijke bijverschijnselen, maar ook gevolgen voor psychosociale aspecten (zie *Psychosociale aspecten*). Ook andere medicatie geeft bijwerkingen (zie *Beleid en Aandachtspunten voor de huisarts*).

Psychosociale aspecten

- **Acceptatie** Sommigen gevolgen van NS kunnen het voor het kind en/of de ouder(s) moeilijk maken de aandoening te accepteren. Patiënten kunnen in de maatschappij tegen onbegrip aanlopen omdat er ogenschijnlijk niet altijd veel aan de hand is, maar patiënten wel duidelijke beperkingen ervaren. Het gebruik van prednison kan een toegenomen eetlust geven en zelfs tot eetbuien c.q. vreetzucht lijden. Naast een schuldgevoel hierover kan bij de patiënt een negatief zelfbeeld ontstaan. Een veranderend uiterlijk/postuur (o.a. de kenmerken van hypercortisolisme en overgewicht) kan aanleiding geven tot pesterijen bij kinderen. Voor patiënten kan het ook moeilijk zijn om meer afhankelijk van anderen te zijn. Somberheid en zelfs depressiviteit kunnen gevolgen van de acceptatieproblematiek zijn.
- **Gedrag bij kinderen** Langdurig gebruik van prednison in hoge doseringen kan bij kinderen gedragsveranderingen geven. O.a. aanvallen van agressie worden beschreven. Meestal verdwijnen de gedragsproblemen weer nadat de

prednison is afgebouwd. Ook het chronisch ziek zijn kan zich uiten in gedragsproblematiek. Chronisch ziek zijn betekent o.a. regelmatig schoolverzuim en/of niet altijd de mogelijkheid hebben om met leeftijdgenootjes te spelen. De ziekteverschijnselen kunnen kinderen beperken in het meekomen t.o.v. de groep bij lichamelijke activiteiten. Ook kunnen kinderen door hun ziekte onderwerp van pestgedrag zijn.

Deze kwetsbaarheid maakt het soms moeilijk los te komen van thuis. Anderzijds kunnen ouders soms ook (te) beschermend zijn.

- **Adolescenten en jongvolwassenen** Onzekerheid over (toekomstige) beperkingen en negatieve maatschappelijke effecten door het hebben van de ziekte, kunnen een oorzaak zijn van psychosociale problematiek bij (pre-)adolescenten en jongvolwassenen. Het hebben van een (chronische) aandoening met (dagelijks) gebruik van medicatie, de kans op recidieven en eventueel een

verdere achteruitgang van de nierfunctie heeft in verschillende mate impact op o.a. het aangaan en behouden van vriendschappen en relaties, het voltooien van een studie, het uitoefenen van een beroep of het zelfstandig gaan wonen. Dit kunnen in deze levensfase (verzelfstandiging) behoorlijke dilemma's zijn voor adolescenten en jongvolwassenen.

Voor pubers kan bijvoorbeeld het dagelijks gebruik van medicatie lastig zijn omdat ze:

- niet anders willen zijn dan leeftijdgenoten;
- moeite hebben met eigen verantwoordelijkheid;
- de therapie inzetten als middel bij verzet/strijd met ouders/behandelaars.

Deze motieven kunnen de therapietrouw negatief beïnvloeden.

BELEID

Algemeen

- **Zorgteam** De hoofdbehandelaar is de kinderarts/kinderarts-nefroloog. Deze specialist werkt meestal samen met een (gespecialiseerd) verpleegkundige. Bij kinderen wordt dit team eventueel nog aangevuld met een maatschappelijk werkende, een diëtist en/of een psycholoog. Dit multidisciplinaire team kan de patiënt (en diens ouders) ondersteunen bij het omgaan met de gevolgen van de aandoening in het dagelijks leven. Kinderen waarbij geen recidieven optreden, komen meestal 1-2 keer per jaar voor poliklinische controle. Zo nodig worden kinderen vaker gezien. De controlefrequentie is o.a. afhankelijk van het beloop: het aantal recidieven, de ernst van de klachten en de aard van de behandeling. Op basis van de individuele situatie (d.w.z. wanneer er nooit meer recidieven optreden en de nierfunctie en de bloeddruk normaal zijn) wordt na verloop van tijd de pediatrische controle afgesloten. Bij chronisch nierlijden vindt rond de leeftijd van 18 jaar transitie naar de zorg voor volwassen patiënten plaats.

Specialistisch beleid

- **Algemeen** De keuze van de ingestelde behandeling is afhankelijk van de onderliggende oorzaak van het vastgestelde NS. Bij kinderen is de oorzaak meestal MCNS. Daarom worden in dit hoofdstuk vooral de behandelingsmogelijkheden bij MCNS besproken. In eerste instantie bestaat de therapie daarbij uit het (acuut) behandelen van de symptomen van het nefrotisch syndroom. Daarna is de (chronische) behandeling gericht op het voorkomen van recidieven.

Hypertensie komt soms voor bij kinderen met MCNS.

Bij andere vormen van NS komt hypertensie vaker voor. Behandeling met antihypertensiva, diuretica en albuminesuppletie bij kinderen komt daarom kort aan bod.

- **Behandeling MCNS: prednison** Bij kinderen met MCNS zijn corticosteroiden (prednison) het middel van eerste keuze. Deze behandeling is succesvol bij het merendeel (80-93%) van de kinderen. Een gedeelte van de kinderen geneest zelfs helemaal. De startdosering van prednison bij kinderen is 60 mg/m²/dag. De eerste behandeling duurt circa 6-8 weken, daarna wordt afgebouwd tot de prednison kan worden gestopt.

Bij 60-75% van de kinderen treden recidieven op. Bij een recidief na succesvolle behandeling met prednison heeft dit middel opnieuw de voorkeur.

Het effect van prednison is na 10-30 dagen te verwachten. Het kan bij onvoldoende resultaat nodig zijn over te gaan op andere immunosuppressieve medicatie (zie *Behandeling van stereoïdresistente MCNS* in het hoofdstuk *NS bij volwassenen: Beleid*). Voor een overzicht van de bijwerkingen van corticosteroiden (o.a. vollemaansgelaat, huidafwijkingen, osteoporose, hypertensie, hyperglykemie) wordt verwezen naar www.fk.cvz.nl.

- **Antihypertensiva ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten (AT₁-RA)** worden gebruikt ter preventie en behandeling van een hoge (renale) bloeddruk. Deze middelen hebben naast effect op de lichaamsbloeddruk, ook een verlaging van de interne bloeddruk van de nier tot gevolg. De eiwituitscheiding neemt hierdoor af; een eventueel minimaal eiwitverlies (micro-albuminurie) verdwijnt door deze behandeling en

achteruitgang van de nierfunctie door verminderde eiwituitscheiding kan zo voorkomen worden. Bij kinderen wordt het gebruik van deze medicatie bij een ernstig recidief met verminderde diurese zorgvuldig gemonitord. Bij het optreden van nierfunctiestoornissen wordt het middel tijdelijk gestaakt tot de urineproductie weer normaal is. Bij een recidief is de nierdoorbloeding namelijk verder verminderd bovenop het effect van deze medicijnen op de nierdoorbloeding. Het tijdelijk staken van ACE-remmers is soms ook nodig wanneer kinderen neigen tot uitdrogen door bijvoorbeeld braken, diarree en/of koorts.

- **Albuminesuppletie** Bij kinderen is albuminesuppletie zelden nodig.
- **Diuretica** *Furosemide* is bij kinderen het middel van eerste keuze. Soms is het nodig dit per infuus (eventueel met albumine) toe te dienen om het effect te vergroten.
- **Dieet** Naast de medicamenteuze behandeling is zoutbeperkte voeding met name tijdens een recidief nodig. Bij frequente recidieven wordt aanbevolen het zoutgebruik ook buiten de recidiefperiode te beperken. Bij kinderen met MCNS met een normale nierfunctie of met een beginnende FSGS is een eiwitbeperkt dieet niet nodig. Als de nierfunctie gestoord is, is bij kinderen eiwitbeperking wel geïndiceerd. Bij het gebruik van prednison kan de eetlust toenemen. Dan is extra aandacht voor de calorie-inname nodig. Een diëtist (bij voorkeur gespecialiseerd in nierziekten en NS) kan bij bovengenoemde situaties advies geven.
- **Nierdialyse/niertransplantatie** Het is niet bekend bij hoeveel kinderen NS (dus meestal MCNS) uiteindelijk tot nierfunctiestoornissen zal leiden. Tot nu toe is een goedaardig karakter met betrekking tot de nierfunctie

bekend. Het lijkt daarom onwaarschijnlijk dat bij kinderen met een zuivere MCNS nierdialyse of zelfs niertransplantatie noodzakelijk is.

Een Nederlands cohort-onderzoek van kinderen bij wie tussen 2003-2006 de diagnose NS nieuw werd gesteld, zal te zijner tijd gegevens over o.a. dit punt kunnen geven.

- **(Preventieve) medicamenteuze behandeling van infecties** Om recidieven ten gevolge van infecties te voorkomen, krijgen kinderen soms een antibiotica-profylaxe. Dit is afhankelijk van de immunestatus en de indicatie (bijvoorbeeld cotrimoxazol). Een griepvaccinatie is afhankelijk van de individuele situatie soms aangewezen. Vaccinaties kunnen echter ook juist een recidief veroorzaken. De afweging om al dan niet preventief te vaccineren, moet dus per individu worden gemaakt.
- **Behandeling hyperlipidemie** Kinderen worden niet behandeld met een dieet en/of statines. Meestal dalen, bij behandeling met prednison, de aanvankelijk wat hogere, cholesterolwaarden.
- **Calcium- en vitamine D-suppletie** Het is in principe niet nodig de voeding aan te vullen met calcium, zolang in de minimale dagelijkse behoefte wordt voorzien. Voor kinderen kan calcium- en vitamine D-suppletie wel geïndiceerd zijn (bijvoorbeeld bij een groeiachterstand of een gestoorde botontwikkeling, zie *Consultatie en verwijzing*: achtergrondinformatie: NHG-Standaard Osteoporose).

Vóórkomen

- **Prevalentie** De prevalentiecijfers zijn niet bekend.
- **Incidentie volwassenen** De incidentie bij volwassenen is 3/per 100.000 volwassenen/jaar. Per jaar wordt bij ongeveer 500 volwassenen NS vastgesteld.
- **Leeftijd** Bij volwassenen kan NS op elke leeftijd voorkomen. Voor de meeste glomerulaire ziekten ligt de piekincidentie tussen de 20-50 jaar.
- **Geslachtsverdeling** Bij volwassenen komt NS vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. De globale verhouding is 2:1, maar dit verschilt per aandoening.
- **Etniciteit** Er zijn raciale verschillen. Onder de negroïde bevolking komt focale segmentale glomerulosclerose (FSGS) vaker voor.
- **Geografische verspreiding** Wereldwijd komt NS overal voor. Mogelijk wordt het vaker gezien in Azië en Turkije, waar glomerulaire ziekten geassocieerd met infecties vaker voorkomen.

Erfelijkheid en etiologie

- **Erfelijkheid** Het Nefrotisch Syndroom is meestal verworven, maar er zijn ook erfelijke vormen van NS. Erfelijke vormen van NS worden in deze brochure niet uitgebreid besproken (zie *Aandachtspunten voor de huisarts*). Het NS is meestal het gevolg van een verworven nierziekte, die gepaard gaat met beschadiging van de glomerulaire filter (glomerulaire nieraandoeningen). Deze glomerulaire nierziekten kunnen het gevolg zijn van systeemziekten (zoals diabetes mellitus, de ziekte van Kahler, of SLE), maar meestal is er alleen sprake van beschadiging die beperkt blijft tot de nier. Ook zuivere tot de nier beperkte glomerulaire aandoeningen kunnen echter het gevolg zijn van ziekten zoals infecties en maligniteiten. De meest voorkomende oorzaken van NS bij volwassenen zijn: Membraneuze nefropathie (MN), FSGS, *Minimal change*-nefrotisch syndroom (MCNS), IgA-nefropathie en SLE. Diabetes mellitus komt nog vaker voor, maar wordt hier niet verder besproken omdat de diagnose wordt gesteld op basis van het klinisch beeld. De meeste vormen van NS zijn niet erfelijk. Een uitzondering vormt de FSGS. Meestal betreft het de verworven vorm, maar er zijn ook meerdere genmutaties bij FSGS bekend. Bij volwassenen is er meestal sprake van een autosomaal-dominante overerving. De erfelijke vormen van FSGS verlopen vaak anders, gaan minder vaak gepaard met een Nefrotisch syndroom, en er kunnen grote verschillen zijn tussen de aangedane familieleden.

- **Etiologie** In de meeste gevallen is NS dus een verworven aandoening. De aanwezigheid van immuunglobulinen bij microscopisch onderzoek en het behandelingsucces met immunosuppressiva geven aanwijzingen voor de hypothese dat bij een aantal aandoeningen (MPGN, MN, IgA-nefropathie, zie *Varianten*) een auto-immunreactie een rol speelt. Deze reactie leidt tot schade aan de glomerulaire filter (glomerulopathie) met eiwitverlies tot gevolg. Lang bestaand eiwitverlies leidt uiteindelijk tot afname van de glomerulaire filtratie en soms compleet nierfalen. Alhoewel bij FSGS en MCN geen antistoffen worden aangetroffen lijken ook deze aandoeningen immunologisch bepaald, mogelijk door de productie van lymfokines door B- en T-lymfocyten.

Oorzaken van NS bij volwassenen

- **Minimal change-nefrotisch syndroom (MCNS)** Deze vorm, ook wel Minimal Change Disease (MCD) genoemd, komt bij volwassenen minder vaak voor dan bij kinderen: bij 15% van de volwassenen is het de oorzaak van de klachten. Het microscopisch onderzoek van het nierweefselbiopt laat nauwelijks afwijkingen zien. Het eiwitverlies treedt vaak heel plots op. MCNS kan leiden tot een acute nierinsufficiëntie. De behandeling bestaat uit prednison, in hoge doseringen. Bij steroïdresistentie is er meestal sprake van FSGS. Recidieven na therapie komen voor, minder vaak dan bij kinderen. Recidieven kunnen worden behandeld met een nieuwe prednisonkuur. Bij frequente recidieven worden cyclofosfamide of calcineurine-remmers (zoals ciclosporine of tacrolimus) toegepast.
- **Primaire Focale Segmentale Glomerulo Sclerose (FSGS)** De presentatie lijkt op die bij MCNS. Bij microscopisch onderzoek is er meestal duidelijke toename van littekenweefsel (sclerose) in de glomeruli. De behandeling is conform de behandeling van MCNS. Behandeling met prednison is niet altijd succesvol. In dat geval wordt vervolgens behandeld met een calcineurine-remmer. Na niertransplantatie kan FSGS terugkomen.
- **Membraneuze Nefropathie (MN)** Dit is de meest voorkomende oorzaak van het NS bij volwassenen (Kaukasisch ras). Bij MN ontstaat de schade aan de glomeruli door neerslag van afweerstoffen en ontstekings-eiwitten in de glomerulaire filter. Meestal ontstaat een NS, in de urine kunnen erythrocyten voorkomen. MN kan voorkomen in het kader van een systeemziekte zoals SLE, en het gevolg zijn van onderliggende infecties (hepatitis B, (congenitale) syfilis,

malaria), maligniteiten, of het gebruik van medicatie (NSAID's, goud). Meestal is er geen onderliggende oorzaak. Spontaan herstel kan optreden. In afwachting daarvan worden patiënten met MN, net als alle patiënten met ernstige proteïnurie, standaard behandeld met conservatieve therapie gericht op het verminderen van (de complicaties) van de proteïnurie. Zo zullen meestal ACE-remmers, angiotensine II remmers en statines worden gebruikt. Indien er sprake is van (dreigend) verlies van nierfunctie wordt gekozen voor immunosuppressieve therapie, waarbij de eerste keuze een combinatie van cyclofosfamide en prednison is. Alternatieven zijn calcineurine-remmers en soms rituximab.

- **IgA-nefropathie (IgAN)** Dit is de meest voorkomende glomerulaire nierziekte bij volwassenen, ook wel de ziekte van Berger genoemd. IgA-nefropathie wordt gekenmerkt door neerslagen van IgA in de glomerulus. Meestal leidt IgAN tot hematurie, geringe proteïnurie en nierfalen. Soms presenteren patiënten met IgAN zich echter met een ernstig NS. Vaak lijkt het beeld dan op MCNS of FSGS. IgAN kan ook voorkomen in het kader van Henoch Schönlein vasculitis. De prognose blijkt vooral gerelateerd aan de ernst van de proteïnurie. Het risico op terminaal nierfalen is na 10 jaar 10-30% bij een proteïnurie van 1-3 g/dag. De initiële therapie bestaat uit optimale behandeling van de bloeddruk met behulp van een ACE-remmer. Bij persisterende proteïnurie > 1 g/dag wordt additioneel gekozen voor prednison, soms aangevuld met cyclofosfamide, azathioprine of mycofenolaatmofetil. Men moet er op bedacht zijn dat het beloop van een NS door IgA-nefropathie kan lijken op dat van MCNS. Deze patiënten genezen vaak na toediening van prednison.
- **Membranoproliferatieve Glomerulonefritis (MPGN)** Dit is een zeldzame aandoening waarbij afweerstoffen en complementfactoren (C3) neerslaan in de bloedvaten van de glomeruli. Bij volwassenen is er vaak een verband met hepatitis C, waarbij behandeling met interferon en ribavirine een plaats heeft. Indien de patiënt zich presenteert met een ernstig beeld, met nierfalen, kan voorafgaand behandeling met prednison of andere immunosuppressieve middelen noodzakelijk zijn. Het is niet duidelijk of een dergelijke behandeling zinvol is bij een "primaire" MPGN. Veel patiënten met een MPGN ontwikkelen terminaal nierfalen, waarvoor niertransplantatie noodzakelijk wordt. Bij 20-30% van de patiënten komt de ziekte terug in de transplantatienier.

Beloop

- **Beloop** Het beloop is bij volwassenen erg wisselend en wordt bepaald door de onderliggende aandoening (zie *Varianten*), en de respons op de behandeling. De behandeling kent vele bijwerkingen o.a. tengevolge van de verminderde weerstand, en is niet altijd effectief. Daarom treedt bij een deel van de

patiënten uiteindelijk nierfalen op, waardoor ze dan zijn aangewezen op een nierfunctievervangende behandeling: dialyse en/of transplantatie.

- **Prognose** Voor volwassenen hangt de prognose samen met de primaire oorzaak. Voor alle patiënten met een nierziekte is de levensverwachting zeer waarschijnlijk korter, zeker wanneer de aandoening een chronisch karakter krijgt.

Diagnose

- **Diagnostiek** De diagnose NS kan worden gesteld op basis van de volgende diagnostische criteria: oedeem, eiwitverlies: > 3,0 gram/24 uur en serum albumine < 30g/l. Bij volwassenen zal voor het stellen van de oorzakelijke diagnose vrijwel altijd een nierbiopsie nodig zijn. Door middel van histologisch onderzoek kan men de diagnose stellen. Alleen op basis van een diagnose kan men uitspraken doen over de prognose, behandelbaarheid etc.
- **Aanvullend onderzoek: urineonderzoek** Soms bepaalt men de selectiviteit van de proteïnurie; dit is de verhouding tussen de klaring van IgG en albumine. Een lage selectiviteitsindex wijst op een gunstiger prognose. In de urine kunnen ook kleinmoleculaire eiwitten worden bepaald als maat voor de prognose bij MN.
- **Aanvullend onderzoek: bloedonderzoek** Het bloedonderzoek is gericht op het vaststellen van NS, en de complicaties: hyperlipidemie (zie *Specialistisch beleid*) en/of een nierfunctiestoornis. Daarnaast is bloedonderzoek nodig om onderliggende oorzaken vast te stellen (bijvoorbeeld serologische onderzoek bij SLE).
- **Aanvullend nierweefselonderzoek: nierbiopt** Bij volwassenen wordt het nierweefselonderzoek meestal al in de diagnostische fase gedaan. De ingreep vindt vrijwel altijd plaats onder lokale verdoving. Er wordt een punctie verricht onder echogeleiding, en het verkregen nierweefsel wordt door middel van lichtmicroscopie, immunofluorescentie en elektronenmicroscopie onderzocht. Bij MCNS vertoont het biopt microscopisch geen of slechts kleine veranderingen in de glomeruli. Bij FSGS is bijvoorbeeld duidelijk sclerose (verlittekening) van de glomeruli zichtbaar. Ook bij de andere ziektebeelden zijn er specifieke bevindingen in het biopt. Bij volwassenen wordt de ingreep verricht door de internist of nefroloog, dan wel de radioloog.

SYMPTOMEN

Algemeen

- **Vocht- en zoutretentie** De symptomen ontstaan bij volwassenen in de loop van dagen tot weken. Het meest opvallend is de toename van het gewicht door de vocht- en zoutretentie, en het oedeem van de enkels, (onder-)benen, de buik en het gelaat (rond de ogen). In ernstige gevallen kan de patiënt afname van de urine-productie merken.
- **Overige symptomen** Soms zijn er andere verschijnselen:
 - moeheid;
 - hypertensie;
 - hoofdpijn;
 - misselijkheid en buikpijn.
- **Hyperlipidemie** Er is sprake van een verhoogde aanmaak van eiwitten door de lever. Hierdoor is er ook een verhoogde vetproductie. Deze hyperlipidemie geeft geen klachten, maar kan op den duur bijdragen aan arteriosclerose.
- **Trombose** Bij volwassenen met ernstig NS is het risico op trombose verhoogd. Bij circa 5-10% van de patiënten, met name bij diegenen met membraneuze nefropathie, treedt trombose op.
- **Verhoogd infectierisico** Ook het risico op infecties is bij ernstige vormen van NS verhoogd, als gevolg van verlies van antistoffen in de urine.
- **Recidieven** Recidieven treden met name bij MCNS vaak en snel op. Meestal tijdens uitsluipen of na staken van de prednison. Bekende uitlokkende factoren zijn infecties. De invloed van vaccinatie en stress wordt verondersteld, maar harde gegevens hierover ontbreken.
- **Seksuele problemen** Erectiestoornissen komen voor. Bij vrouwen wordt libidoverlies gemeld; de hormonale

status als ook algemene factoren, zoals vermoeidheid kunnen hiermee samenhangen.

- **Bijwerkingen medicatie** Osteoporose, hypertensie, hyperglykemie, huidafwijkingen en verandering van uiterlijk zijn enkele bijwerkingen van het langdurig gebruik van prednison (corticosteroïden). Het gebruik van Prednison kent niet alleen lichamelijk maar ook psychische bijwerkingen (zie *Psychosociale aspecten*). Ook andere medicatie geeft bijwerkingen (zie *Beleid en Aandachtpunten voor de huisarts*).

Psychosociale aspecten

- **Acceptatie** Sommigen gevolgen van NS kunnen het voor de patiënt moeilijk maken de aandoening te accepteren. Patiënten kunnen in de maatschappij tegen onbegrip aanlopen omdat er ogenschijnlijk niet altijd veel aan de hand is, maar patiënten wel duidelijke beperkingen ervaren. Het gebruik van prednison kan een toegenomen eetlust geven en zelfs tot eetbuien c.q. vreetzucht lijden. Naast een schuldgevoel hierover kan bij de patiënt een negatief zelfbeeld ontstaan. Het veranderende postuur door overgewicht en door de uiterlijke kenmerken van het syndroom van Cushing kan aanleiding geven tot pesterijen, ook bij volwassenen. Voor patiënten kan het ook moeilijk zijn om meer afhankelijk van anderen te zijn. Somberheid en zelfs depressiviteit kunnen gevolgen van de acceptatie-problematiek zijn.

BELEID

Algemeen

- **Zorgteam** De hoofdbehandelaar is de internist (-nefroloog). Deze specialist werkt samen met een (gespecialiseerd) verpleegkundige. Bij volwassenen beschikken sommige poliklinieken over een (gespecialiseerd) verpleegkundige die kan adviseren en helpen bij het leren omgaan met de gevolgen van de aandoening in het dagelijks leven. De controlefrequentie is o.a. afhankelijk van het beloop: het aantal recidieven, de ernst van de klachten en de aard van de behandeling. Vaak wordt ook een diëtist ingeschakeld i.v.m. de noodzaak van een zoutbeperkend dieet.

Specialistisch beleid

- **Algemeen** De keuze van de ingestelde behandeling is afhankelijk van de onderliggende oorzaak van het vastgestelde NS. Bij volwassenen gaat het meestal om MN, FSGS of MCNS. In dit hoofdstuk worden verschillende beschikbare (medicamenteuze) behandelingsmogelijkheden bij deze vormen van NS besproken.
- **Behandeling MCNS: prednison** Volwassenen met MCNS worden aanvankelijk met een zeer hoge dosering corticosteroïden (prednison) behandeld (1mg/kg/dag; maximaal 80 mg/dag gedurende 12-16 weken). Bij volwassenen volgt daarna een geleidelijke dosisreductie gedurende een periode van ongeveer 6 maanden.

Er kunnen echter recidieven optreden. Bij een recidief na succesvolle behandeling met prednison heeft dit middel opnieuw de voorkeur.

Het effect van prednison kan al snel optreden (2 weken) maar soms treedt een remissie pas op na 2-3 maanden.

Het kan bij onvoldoende resultaat nodig zijn over te gaan op andere immunosuppressieve medicatie (zie *behandeling van steroidresistente MCNS*).

Voor een overzicht van de bijwerkingen van corticosteroiden (o.a. vollemaansgelaat, huidafwijkingen, osteoporose, hypertensie, hyperglykemie) wordt verwezen naar www.fk.cvz.nl.

- **Behandeling andere vormen van NS en steroidresistente MCNS: immunosuppressiva** Andere vormen van NS (o.a. FSGS) zijn moeilijker met corticosteroiden te behandelen: meestal wordt daarom gekozen voor andere immunosuppressiva: *ciclosporine*, *cyclofosfamide* of *mycofenolaatmofetil*. Ook wanneer behandeling met corticosteroiden bij MCNS onvoldoende effect heeft (bijvoorbeeld wanneer frequent recidieven optreden of er steroidresistentie bestaat) wordt gekozen voor andere immunosuppressiva. Het duurt vaak langere tijd (3 maanden) voordat het effect van deze middelen duidelijk wordt. Voor ciclosporine geldt dat bloedspiegels regelmatig moeten worden gecontroleerd. *Azathioprine*, *levamisol*, *chlorambucil* en *interferon* en *ribaverine* worden incidenteel voorgeschreven.
- **Calcineurine-remmers (ciclosporine, tacrolimus) en cyclofosfamide** De vele mogelijke bijwerkingen van ciclosporine hangen samen met de hoogte van de bloedspiegel en daarom wordt naar een zo laag mogelijke effectieve dosering gestreefd. Nefrotoxiciteit is de belangrijkste bijwerking. Bij gebruik van ciclosporine kan de lichaamsbeharing toenemen en tandvleeshyperplasie optreden. Het verwante tacrolimus heeft deze bijwerkingen niet. Andere bijwerkingen zijn hypertensie, leverfunctiestoornissen, neurotoxiciteit, anemie, neutropenie, trombocytopenie, misselijkheid/braken. Er is een groot aantal interacties dat kan optreden tussen ciclosporine c.q. cyclofosfamide en andere (genees-) middelen (zie *Aandachtspunten voor de huisarts*). Voor een overzicht van de bijwerkingen van de genoemde middelen: zie www.fk.cvz.nl.
- **Mycofenolaatmofetil** Wanneer er bijwerkingen zijn van de eerdere immunosuppressieve therapie kan soms *mycofenolaatmofetil* worden gebruikt. De effectiviteit van dit middel is niet bewezen. Dit middel heeft een cytostatisch effect op vooral B- en T-lymfocyten en wordt ook vaak samen gebruikt met ciclosporine en corticosteroiden. Voornaamste bijwerkingen zijn maag-/darmklachten (diarree) en urineweginfecties. Ook anemie, leukopenie en trombocytopenie zijn beschreven (overige bijwerkingen en interacties: zie www.fk.cz.nl).

- **Antihypertensiva ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten (AT₁-RA)** worden gebruikt ter preventie en behandeling van een hoge (renale) bloeddruk. Deze middelen hebben naast effect op de lichaamsbloeddruk, ook effect op de interne bloeddruk van de nier; de nierdoorbloeding vermindert. De eiwituitscheiding neemt hierdoor af. ACE-remmers kunnen zo achteruitgang van de nierfunctie voorkomen. Het effect wordt na ongeveer 4-12 weken duidelijk. Bij volwassenen wordt het gebruik van ACE-remmers en AT₁-R-antagonisten tijdens een ernstig recidief afgeraden. Bij het optreden van nierfunctiestoornissen wordt het middel tijdelijk gestaakt tot de urineproductie weer normaal is. Het tijdelijk staken van ACE-remmers is soms ook nodig wanneer volwassenen neigen tot uitdrogen door bijvoorbeeld braken, diarree en/of koorts.
- **Albuminesuppletie** Alleen bij heel ernstige hypoalbuminemie die gepaard gaat met lage bloeddruk en massaal oedeem is aanvulling van albumine per infuus geïndiceerd. Vaak wordt deze behandeling gecombineerd met diuretica.
- **Diuretica Furosemide en bumetamide** zijn middelen van eerste keuze. Soms is het nodig dit per infuus (eventueel met albumine) toe te dienen om het effect te vergroten.
- **Dieet** Behandeling van oedeem met diuretica kan alleen effectief zijn als tegelijkertijd een zoutbeperkt dieet wordt gebruikt. Matig zoutgebruik is een standaardmaatregel voor alle patiënten met nierschade. Aan volwassenen wordt geadviseerd het gebruik van eiwitten enigszins te beperken. Bij hyperlipidemie is een cholesterolbeperkt dieet wenselijk. Het advies is om verder de normale voeding te gebruiken. Bij het gebruik van prednison kan de eetlust toenemen. Dan is extra aandacht voor de calorie-inname nodig. Een diëtist (bij voorkeur gespecialiseerd in nierziekten en NS) kan bij bovengenoemde situaties advies geven.
- **Leefstijlmaatregelen** Aan patiënten die roken wordt dringend geadviseerd het roken te staken, omdat roken het ontstaan van nierschade bevordert.
- **Nierdialyse/niertransplantatie** Het aantal patiënten dat uiteindelijk moet dialyseren of een niertransplantatie moet ondergaan is afhankelijk van het onderliggend lijden. Dit varieert van 0% bij MCNS, 5-10% bij MN, tot wel 30-50% bij FSGS.
- **Nieuwe ontwikkelingen** Bij de behandeling van volwassenen is de rol van nieuwe middelen als bijvoorbeeld *rituximab* (monoklonale antistof) nog onderwerp van onderzoek. De rol van rituximab bij volwassenen is vooralsnog beperkt.
- **(Preventieve) medicamenteuze behandeling van infecties** Antibioticaprofylaxe is bij volwassenen meestal niet geïndiceerd. In het algemeen is er geen bezwaar tegen griepvaccinatie, tenzij patiënt eerder een recidief na vaccinatie heeft ontwikkeld. Andere vaccinaties

kunnen alleen in overleg met de behandelend specialist worden toegediend, mede afhankelijk van het gebruik van immunosuppressiva.

- **Statines** Bij hyperlipidemie wordt om versnelde arteriosclerose te voorkomen vaak cholesterolverlagende medicatie (statines) voorgeschreven.
- **Antistolling** In verband met het voorhoogde risico op trombose worden sommige volwassen patiënten met ernstig NS (met name bij membraneuze nefropathie) behandeld met bloedverdunners o.a. *fenprocoumon* (Marcoumar®), *acenocoumarol* (Sintron®).
- **Calcium- en vitamine D-suppletie** Het is in principe niet nodig de voeding aan te vullen met calcium, zolang in de minimale dagelijkse behoefte wordt voorzien. Bij gebruik van corticosteroiden wordt gebruik van calcium en vitamine D aanbevolen (zie *Consultatie en verwijzing: relevante websites: NHG-Standaard Osteoporose*).
- **Bisfosfonaten** Bij langdurig gebruik van corticosteroiden kan osteoporose optreden. De CBO-richtlijnen adviseren profylactische behandeling met bisfosfonaten bij gebruik van prednison > 15 mg/dag. Het bewijs is echter niet gebaseerd op gerandomiseerde studies. Deze medicatie is vanaf de leeftijd van 16 jaar geregistreerd.

FERTILITEIT, ZWANGERSCHAP EN BEVALLING

- **Anticonceptie** Er gelden geen bijzondere maatregelen, tenzij de gebruikte medicatie deze noodzakelijk maakt.
- **Zwangerschapsadvies** Aan patiënten wordt geadviseerd een eventuele kinderwens altijd en bij voorkeur vroegtijdig met de behandelend arts (nefroloog) te bespreken. Over het onderwerp is informatie voor de patiënt beschikbaar (zie *Consultatie en verwijzing, achtergrondinformatie*).
- **Fertiliteit** De vruchtbaarheid van het paar met kinderwens kan verminderd zijn. Bij sommige nierziekten kunnen er menstruatieproblemen optreden of kan bij mannelijke patiënten het sperma afwijkend zijn.
- **Zwangerschapsrisico's** Tijdens een periode van remissie hoeft een zwangerschap geen risico's voor de moeder en het kind op te leveren. Er kan echter een recidief optreden tijdens de zwangerschap.
- **Maatregelen** Bij proteïnurie tijdens de zwangerschap is regelmatige controle door de internist(-nefroloog) en de gynaecoloog nodig i.v.m. de mogelijke extra risico's voor moeder en kind. Dit geldt te meer wanneer de nierfunctie is verminderd.
- **Medicatie** In alle gevallen moet over het gebruik van medicatie bij zwangeren worden overlegd. Sommige medicijnen kunnen een schadelijke invloed hebben op de vrucht. Bij gebruik van *corticosteroiden* zal bij nierinsufficiëntie postpartum met name bij de premature neonat kunnen ontstaan. In de praktijk komt dit zelden of nooit voor. *Cyclofosfamide* moet tenminste 3 maanden voor de conceptie zijn gestaakt. Dit geldt zowel voor mannelijke als voor vrouwelijke patiënten. *Ciclosporine* kan tijdens een zwangerschap worden gebruikt. Het gebruik van *mycofenolaatmofetil* wordt vanwege de teratogeniteit sterk ontraden. Anticonceptie is noodzakelijk vóór, tijdens en tot 6 weken na het staken van de therapie. Ook *ACE-remmers* kunnen van invloed zijn op de aanleg van de ongeboren vrucht en dienen vermeden te worden.
- **Bevalling** De bevalling wordt meestal door de gynaecoloog begeleid.
- **Borstvoeding** *Prednison* kan bij borstvoeding worden gebruikt. Er gaat een kleine hoeveelheid in de moedermelk over. Tot bepaalde doseringen is dit aanvaardbaar. Bij gebruik van meer dan 80 mg prednison per dag door de moeder is overleg met en/of verwijzing naar kinderarts/neonatoloog geïndiceerd. De piekuitscheiding in de melk is na circa 1 uur; een interval van 4 uur tussen de medicatiegift en de voeding lijkt bij deze dosering veilig. Bij een dagdosering van 20-80 mg kan dit interval korter zijn. Bij lagere doseringen zijn geen extra maatregelen noodzakelijk. De hoeveelheid steroïden die bij de neonat terecht komt is gering. Een steroïdenstress-schema voor het kind is daarom bij het staken van de borstvoeding overbodig. *Cyclofosfamide* en *ciclosporine* gaan over in de moedermelk. Het wordt geadviseerd om tijdens de behandeling geen borstvoeding te geven. Ook bij *mycofenolaatmofetil* wordt borstvoeding ontraden. Zie ook: www.fk.cvz.nl over het gebruik van medicatie bij het geven van borstvoeding.

Nefrotisch syndroom: algemeen

BELEID

Algemeen

- **Zorgcoördinatie** De patiënt (en/of diens ouders), de hoofdbehandelaar en de huisarts kunnen afspraken maken over de zorgcoördinatie (bijvoorbeeld over de rol van de huisarts in acute situaties en bij psychosociale begeleiding. In stabiele situaties (d.w.z. bij remissie) kunnen de drie partijen afspraken maken met betrekking tot eventuele overname van de controle en de begeleiding door de huisarts.
 - **Erfelijke vormen van NS** In deze brochure worden de erfelijke vormen van NS niet uitgebreid besproken. Echter, bij bijvoorbeeld FSGS is het klinisch beeld van de erfelijke vorm vrijwel identiek aan die van de niet-erfelijke (verworven) vorm. Na het stellen van de diagnose FSGS kan (indien de uitslag van de genetische diagnose geruime tijd op zich laat wachten of wanneer in een latere fase genetisch onderzoek wordt verricht) uiteindelijk blijken dat de aandoening door een genmutatie wordt veroorzaakt. Dit heeft gevolgen voor de patiënt en diens familie. De klinisch geneticus kan over de erfelijkheidsaspecten informeren en adviseren. Voor de gegevens van de klinisch genetische centra, zie *Consultatie en verwijzing*.
 - **Zelfmanagement** Ouders en (jong-)volwassen patiënten kunnen zelf het eiwitverlies in de urine bepalen door middel van de 'dipstickmethode'. Veel ouders vinden dit prettig en veilig: door het eiwitverlies te volgen kan (bij vermoeden van) een recidief worden ingegrepen voordat klachten optreden of ernstiger worden. Afhankelijk van de gemaakte afspraken neemt men bij afwijkende testuitslagen contact op met het behandelende team of de huisarts.
Met behulp van de website www.mijnnierinzicht.nl, een initiatief van de Nierstichting, kunnen nierpatiënten hun eigen doelen stellen, uitslagen en medicatie bijhouden, aan hun conditie werken en zelf gezonde keuzes maken ten aanzien van voeding. Kortom, samen met een 'online-coach' managen ze hun eigen ziekte.
- ### AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS
- **Acute situaties** In acute situaties: bijvoorbeeld bij een recidief, bij koorts, diarree/braken, kinderziekten en/of infecties geldt in het algemeen de afspraak dat patiënten c.q. ouders van het kind met NS contact opnemen met het behandelende team. Ook in minder acute omstandigheden (bijvoorbeeld bij vragen over het dieet) geldt de afspraak dat contact kan worden opgenomen met het behandelende team.
 - **Luxerende factoren/prednison stress-schema** Door koorts/infecties en bij stress kan een recidief optreden. Tijdens (bekende) stressvolle situaties wordt daarom soms kortdurend extra prednison gegeven (prednison stress-schema). Het chronisch gebruik van prednison onderdrukt de normale cortisolproductie door de bijnier, waardoor bij stress de lichaamseigen productie van cortisol tekort schiet.
 - **Medisch paspoort** Aan patiënten met NS wordt geadviseerd medische informatie bij zich te dragen. In het medisch paspoort wordt o.a. vermeld dat de patiënt NS heeft met daarbij een medicatie-overzicht.
 - **Ciclosporine- of cyclofosfamide** Bij het gebruik van *ciclosporine* wordt de bloedspiegel regelmatig bepaald door de specialist (kinderarts/internist/nefroloog). Wanneer de patiënt ciclosporine gebruikt, dient bij het voorschrijven van andere medicatie rekening gehouden te worden met mogelijke interacties of synergistische toxische effecten. Er is een verhoogd risico op nierfunctiestoornissen bij gelijktijdig gebruik van *ciclosporine* en *aminoglycosiden*, *trimethoprim*, *ciprofloxacin* of *NSAID's* (zie www.fk.cvz.nl). Bij het gebruik van deze immunosuppressiva wordt het bloedbeeld ook gecontroleerd in verband met mogelijke anemie, granulocytopenie en trombopenie. Ciclosporine mag niet met grapefruitsap worden ingenomen.
 - **Mycofenolaatmofetil** Antacida verminderen bij gelijktijdige inname de resorptie van mycofenolaatmofetil. Ook cholestyramine vermindert de resorptie van mycofenolaatmofetil en wordt bij overdosering toegepast. De plasmaconcentratie van mycofenolaatmofetil kan toenemen bij staken van een gelijktijdige behandeling met ciclosporine. Bij het voorschrijven van medicatie is het van belang om rekening te houden met de interacties (zie www.fk.cvz.nl).
 - **UV-straling** Bij gebruik van mycofenolaatmofetil, maar ook van ciclosporine of cyclofosfamide is er een verhoogd risico op infecties, lymfomen en andere maligniteiten, in het bijzonder van de huid. Daarom moet men blootstelling aan zonlicht en UV-straling zoveel mogelijk beperken door het dragen van beschermende kleding en gebruik van zonnebrandcrème met een hoge beschermingsfactor.
 - **ACE-remmers** Wanneer nierfunctiestoornissen tijdens een recidief optreden dient zowel bij kinderen als bij volwassenen de ACE-remmer tijdelijk te worden gestaakt. Dit kan ook noodzakelijk zijn wanneer bij kinderen en volwassenen door bijvoorbeeld braken, diarree en/of koorts uitdroging dreigt.
 - **Dieet** Op indicatie kunnen dieetbeperkingen (zout, eiwit, cholesterol) noodzakelijk zijn. Gewichtstoename is vaak

gerelateerd aan het gebruik van prednison, o.a. omdat de eetlust kan toenemen. Adviezen over calorie-inname zijn dan van belang. Adviezen van de diëtist (bij voorkeur gespecialiseerd in nierziekten en NS) dragen bij aan de behandeling. Vroegtijdige verwijzing is daarom wenselijk.

- **Osteoporose** Bij langdurig prednisongebruik kan osteopenie of osteoporose optreden. Bij voldoende vitamine D (door zonlicht) en voldoende calcium in de voeding is suppletie van calcium en/of vitamine D bij kinderen meestal niet nodig. Voor een goede botontwikkeling is echter een minimale inname van calcium en vitamine D noodzakelijk. Voor kinderen en volwassenen kan calcium- en vitamine D-suppletie daarom soms wel geïndiceerd zijn. De diëtist (bij voorkeur gespecialiseerd in nierziekten en NS) kan adviezen geven. Ook behandeling door de specialist of huisarts met bisfosfonaten (alendronaat, risedronaat) wordt aanbevolen voor volwassenen bij langdurig gebruik van hoge doseringen prednison. Deze medicatie is niet geregistreerd voor kinderen jonger dan 16 jaar.
- **Infectiepreventie** Ter preventie van infecties worden aan de patiënt leefregels geadviseerd. Opportunistische infecties kunnen optreden. Extra waakzaamheid is nodig bij het optreden van huidinfecties: impetigo, herpes infectie (koortslip), maar ook waterpokken. Het is van belang laagdrempelig de patiënt te onderzoeken bij het vermoeden van een infectie. Tijdige start van de gangbare therapie (antibiotica) is van belang. De infecties (ook virale) kunnen zeer ernstig tot zelfs letaal verlopen! Bij kinderen is daarom soms *antibiotica profylaxe* geïndiceerd. Dit geldt echter niet voor volwassenen. Vaccinaties kunnen niet worden gegeven bij gebruik van hoge doseringen immuno-suppressiva. Bij volwassenen levert het gebruik van een lage dosering prednison geen probleem op. Bij veel immunosuppressieve middelen geldt een contra-indicatie wat betreft vaccinatie met levend vaccin. Wanneer kinderen die nog geen waterpokken hebben doorgemaakt in contact komen met het waterpokkenvirus, kunnen zij worden beschermd door gamma-globuline tegen waterpokken binnen 48 uur te geven. Zo wordt bereikt dat het kind niet c.q. minder ernstig ziek wordt van de infectie. Indien toch een actieve waterpokkeninfectie ontstaat, dan is behandeling met aciclovir soms geïndiceerd.
- **Rijksvaccinatieprogramma (RVP)** Tijdens prednisongebruik moeten de vaccinaties volgens het RVP in principe worden uitgesteld, dit in overleg met de behandelaar. Zo nodig wordt prednison volgens een stress-schema gegeven, zodat de vaccinatie gegeven kan worden zonder dat er direct een recidief optreedt.
- **Griepvaccinatie** Infecties kunnen een recidief veroorzaken. Patiënten komen in aanmerking voor een griepvaccinatie, wanneer zij geen prednison gebruiken. Voorwaarde is dat zij na een eerdere vaccinatie geen recidief hebben gekregen. De respons op het vaccin is

verminderd bij griepvaccinatie ten tijde van het gebruik van cyclofosfamide. Preventieve vaccinatie moet derhalve per individu worden afgewogen.

- **Leefstijladviezen** Roken bevordert de nierschade. De rokende nierpatiënt wordt daarom dringend geadviseerd met roken te stoppen. De huisarts kan ondersteuning bieden door te begeleiden of bijvoorbeeld door te wijzen op diverse hulpprogramma's/cursussen; zie NHG-Standaard Stoppen met roken 2007.
- **Adolescenten en jongvolwassenen** De huisarts is zich ervan bewust dat hij tijdens het contact met de patiënt in deze levensfase (verzelfstandiging) een rol kan spelen door het belang van de controles en therapietrouw te bespreken, leefstijladviezen (o.a. roken, alcohol, drugs) te geven en aandacht te hebben voor eventuele psychosociale problematiek.

Psychosociale aspecten

- **Psychosociale ondersteuning** De aandoening heeft vaak gevolgen voor het dagelijkse leven en het welbevinden van de patiënt en diens naasten. De huisarts kan psychosociale ondersteuning bieden of verwijzen naar maatschappelijk werk en/of psychologische hulpverlening. Ook MEE is een instantie die ondersteuning bij deze trajecten kan geven (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Belasting omgeving** Voor ouders van een kind met het NS kan de (praktische) zorg voor hun zieke kind (o.a. ziekenhuiscontroles) en de organisatie ervan, de emotionele belasting (angst voor recidieven) in combinatie met de dagelijkse zorg voor de andere gezinsleden een grote draaglast zijn. Ook de andere kinderen in het gezin ervaren gevolgen van de ziekte van hun broer/zus. De relatie tussen de ouders kan onder druk komen te staan. Partners van een volwassen patiënt kunnen door de zorg voor hun zieke partner belast zijn. Relatieproblemen, maar ook de fysieke beperkingen van de zieke partner kunnen eventueel tot seksuele problemen leiden. De huisarts let op signalen die kunnen wijzen op een te grote lichamelijke en/of psychische belasting van de gezinsleden en anderen in de omgeving van de patiënt.
- **Arbeid en studie** Soms, maar zeker niet altijd, kan het nodig zijn de studie- en beroepskeuze aan te passen. Ondanks beperkingen (o.a. de beperkte energie) zijn er, binnen de individuele capaciteiten, toch ruime arbeidsmogelijkheden die voldoening kunnen geven. Van de werkgever en school wordt via verschillende wetten verwacht dat zij voor noodzakelijke aanpassingen zorgen.
- **Sport en vrijetijdsbesteding** Kinderen met NS kunnen meestal normaal meedoen met activiteiten die passen bij hun leeftijd. Naar gelang de eigen mogelijkheden kan een kind met NS, ook indien er medicamenteuze behandeling plaatsvindt, lichamelijke actief bezig zijn. Juist het opbouwen en behouden van lichamelijke conditie is van belang. Ook in verband met toename van het gewicht is voldoende beweging nodig. Speciale fysiotherapie of

(lokale) bewegingsprogramma's (bijvoorbeeld Fit-kids) kunnen daarbij een optie zijn (zie *Consultatie en verwijzing*). Door te blijven deelnemen aan deze activiteiten wordt ook het contact met leeftijdsgenoten bevorderd.

- **Patiëntenvereniging** Patiënten kunnen voor o.a. informatie, lotgenotencontact en belangenbehartiging bij de Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN) en de stichting NephcEurope terecht (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Verzekeringen** Het onderdeel VraagWelder van kenniscentrum Welder kan worden ingeschakeld voor advies over werk, uitkeringen en verzekeringen (zie *Consultatie en verwijzing*).

- **Voorzieningen en aanpassingen** Voorzieningen en aanpassingen kunnen nodig zijn afhankelijk van de beperkingen. Ervaring leert dat aanvragen niet in alle gevallen worden gehonoreerd. Desalniettemin kan de huisarts de (ouders van de) patiënt wijzen op de mogelijkheid zorg aan te vragen vanuit de AWBZ of de Wmo, maar ook op andere mogelijke vergoedingen, zoals de Tegemoetkoming Onderhoudskosten thuiswonende Gehandicapte kinderen (TOG) en het persoonsgebonden budget (PGB). Ook kan de huisarts verwijzen naar instanties zoals MEE en Welder (zie *Consultatie en verwijzing*).

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek, behandeling en begeleiding** Elk universitair medisch centrum heeft een multidisciplinair behandelteam. Deze teams beschikken over actuele kennis. Men kan hier terecht voor het stellen van de diagnose, behandeling en begeleiding, of voor een second opinion.
- **Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN)** De NVN behartigt de belangen van alle nierpatiënten en biedt de mogelijkheid tot lotgenotencontact. Informatiebrochures over het nefrotisch syndroom zijn beschikbaar. Ook voor advies en praktische ondersteuning kunnen patiënten en zorgverleners terecht (zie *Verantwoording*).
- **Stichting NephcEurope** Deze Stichting zet een Europese oriëntatie in bij de samenwerking in netwerken en het bieden van voorlichting, belangenbehartiging, lotgenotencontact ten behoeve van ouders en hun kinderen met het nefrotisch syndroom en volwassen patiënten met NS (zie *Verantwoording*).
- **Fitkids** www.fitkids.nu
- **MEE** MEE geeft voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke handicap, lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is er voor ouders en hun kinderen, maar ook voor volwassenen. Landelijk informatienummer: 0900-999 88 88 (lokaal tarief) of website: www.mee.nl.
- **Welder** Welder -voorheen Breed Platform Verzekerden en Werk- geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap. Het onderdeel VraagWelder is bereikbaar via telefoon: 0900-4800300 (30 cent/minuut) of website: www.weldergroep.nl.

Achtergrondinformatie

- Algemene website met informatie over NS en links naar relevante sites: www.nvn.nl.

Via deze website zijn diverse materialen te downloaden, o.a.:

- Brochure 'De meest gestelde vragen over kinderen met een Nefrotisch Syndroom'.
- Brochure 'De meest gestelde vragen over volwassenen met een Nefrotisch Syndroom'.
- Brochure 'Thomas en het Nefrotisch Syndroom'. Een brochure voor kinderen (8-12 jaar) om hen te helpen hun aandoening te begrijpen.
- Brochure 'Nefrotisch Syndroom en zwangerschap'. In de brochure worden belangrijke vragen over (de mogelijkheden van) zwangerschap bij NS besproken.

Relevante websites

- NVN
www.nvn.nl
- NephcEurope
www.nephceurope.eu
- Nierstichting Nederland
www.nierstichting.nl
- Informatie over zeldzame aandoeningen:
www.orphanet.nl
- NHG-standaard Osteoporose
http://nhg.artsennet.nl/kenniscentrum/k_richtlijnen/k_nhgstandaarden/SamenvattingskaartjeNHGStandaard/M69_svk.htm
- Informatie over klinische genetica en adressen klinisch genetische centra in de UMC's
www.vkgn.org
- Algemene informatie over erfelijkheid en erfelijke ziektebeelden van het Erfocentrum
www.erfelijkheid.nl
- Algemene informatie over erfelijkheid en erfelijke ziektebeelden voor jongeren
www.ikhebdat.nl

Literatuurlijst

1. Branten AJW, AJW, Wetzels JFM. Stand van zaken: Immunosuppressieve therapie van idiopathische membraneuze glomerulopathie. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 1998;142:767-72.
2. Deegens JK, Steenbergen EJ, Wetzels JF. Review on diagnosis and treatment of focal segmental glomerulosclerosis (Abstract). *Neth J Med.* 2008;66(1):3-12.
3. Deegens JK, Steenbergen EJ, Borm GF, Wetzels JF. Pathological variants of focal segmental glomerulosclerosis in an adult Dutch population--epidemiology and outcome. *Nephrol Dial Transplant.* 2008 Jan;23(1):186-92.
4. Deegens JK, Wetzels JF. Membranous nephropathy in the older adult: epidemiology, diagnosis and management (Abstract). *Drugs Aging.* 2007;24(9):717-32.
5. Deegens JK, Wetzels JF. Diagnosis and treatment of primary glomerular diseases. Membranous nephropathy, focal segmental glomerulosclerosis and IgA nephropathy (Abstract). *Minerva Urol Nefrol.* 2005; 57(3):211-36.
6. El Bakkali L, Rodrigues Pereira R, Kuik DJ, Ket JC, van Wijk JA. Nephrotic syndrome in The Netherlands: a population-based cohort study and a review of the literature. *Pediatr Nephrol.* 2011;26(8):1241-6. Epub 2011 May 1.
7. Gbadegesin R, Smoyer W. Nefrotic Syndrome. Chapter 12. http://www.podonet.org/opencms/export/sites/default/podonet/podonet_en/pdf/9780323048835_12.pdf.
8. Gipson DS, Massengill SF, Yao L, Nagaraj S, Smoyer WE, Mahan JD, Wigfall D, Miles P, Powell L, Lin JJ, Trachtman H, Greenbaum LA. Management of childhood onset nephrotic syndrome. *Pediatrics.* 2009;124(2):747-57.
9. Heijden van der AJ, Wijk van JAE (red.). *Werkboek Kindernefrologie.* 2e druk. 2010 Amsterdam VU Universty Press. ISBN 978 90 8659 462 7.
10. Hofstra JM, Deegens JK, Wetzels JF. Rituximab: effective treatment for severe steroid-dependent minimal change nephrotic syndrome? *Nephrol Dial Transplant.* 2007;22(7):2100-2.
11. Husen van M, Kemper MJ. New therapies in steroid-sensitive and steroid-resistant idiopathic nephrotic syndrome (Abstract). *Pediatr Nephrol.* 2011;26(6):881-92.
12. Kyrieleis HA, Levtchenko EN, Wetzels JF. Long-term outcome after cyclophosphamide treatment in children with steroid-dependent and frequently relapsing minimal change nephrotic syndrome (Abstract). *Am J Kidney Dis.* 2007;49(5):592-7.
13. Kyrieleis HA, Löwik MM, Pronk I, Cruysberg HR, Kremer JA, Oyen WJ, van den Heuvel BL, Wetzels JF, Levtchenko EN. Long-term outcome of biopsy-proven, frequently relapsing minimal-change nephrotic syndrome in children (Abstract). *Clin J Am Soc Nephrol.* 2009;4(10):1593-600. Epub 2009 Sep 24.
14. Miklovicova D, Cornelissen EAM, Cransberg K, Groothoff J.W, Dedik, Schröder CH. Etiologie en epidemiologie van terminale nierinsufficiëntie op de kinderleeftijd in Nederland in 1987-2001. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 2006;150:1674.
15. Peters HP, van de Kar NC, Wetzels JF. Rituximab in minimal change nephropathy and focal segmental glomerulosclerosis: report of four cases and review of the literature. *Neth J Med.* 2008 Nov;66(10):408-15.
16. Siegert CEH, Weening JJ, van Es LA, Daha MR. Stand van zaken: Immunologie in de medische praktijk. XV. Mechanismen bij het ontstaan van primaire nierziekten. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 1998;142:759-67.
17. Richtlijn Behandeling en diagnostiek van FSGS. 2006. <http://www.nefro.nl/uploads/uS/4X/uS4X9ec822y5pCBESQG2g/Richtlijn-FSGS.pdf>.
18. Richtlijn Behandeling en diagnostiek van IgA-nefropathie. 2006. <http://www.nefro.nl/uploads/8B/AE/8BAE3MeQdWJ32ULiGnAdow/Richtlijn-IgA-nefropathie.pdf>
19. Richtlijn VARICELLA (VZV) voor kinderen met prednison-gevoelig nefrotisch syndroom Namens de landelijke Werkgroep Nefrotisch Syndroom, N. van Rijswijk-Peters, Dr. N.G. Hartwig, Dr. J. Nauta. Erasmus MC Sophia, Rotterdam. http://www.nefrotischsyndroom.nl/index.php?menu_id=4&article_id=9.
20. Brochure 'De meest gestelde vragen over kinderen met een Nefrotisch Syndroom'. Commissie Nefrotisch Syndroom, Nierpatiënten Vereniging Nederland 2004.
21. Brochure 'De meest gestelde vragen over volwassenen met een Nefrotisch Syndroom'. Aarnoudse J (red.), Storm M (herziene versie), Commissie Nefrotisch Syndroom, Nierpatiënten Vereniging Nederland. 2009.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Stichting NephcEurope, de Nierpatiënten Vereniging Nederland, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties en het Nederlands Huisartsen Genootschap. Deze brochure maakt deel uit van een reeks. De beschikbare informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen zijn te downloaden via www.nhg.org en www.vsop.nl. Mocht u een brochure willen bestellen, dan kunt u hierover contact opnemen met de betreffende patiëntenvereniging.

Stichting NephcEurope

Stichting NephcEurope is een patiëntenorganisatie, die zich ten doel stelt de samenwerking te bevorderen tussen ouders van kinderen met NS/patiënten met NS enerzijds en medisch specialisten, farmaceutische bedrijven, wetenschappelijke onderzoekers en andere betrokkenen anderzijds. Door de intensievere samenwerking wordt beoogd de behandelmethoden, de kwaliteit van leven en de vooruitzichten op lange termijn van al diegenen die worden getroffen door de verschillende vormen van het 'Nefrotisch Syndroom (NS)' te verbeteren.

De stichting heeft haar werkterrein primair in Nederland. Op grond van de zeer lage incidentie en prevalentie is samenwerking met Europese partijen en zusterorganisaties noodzakelijk. Deze Europese oriëntatie ten behoeve van de Nederlandse patiënten en hun familie komt mede in de activiteiten van de stichting tot uitdrukking.

Naast het geven van voorlichting en het behartigen van de belangen van ouders en patiënten, houdt Stichting NephcEurope zich bezig met fondsenwerving ten behoeve van (medisch) wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaken van en naar (nieuwe) behandelmethoden voor het NS. De stichting beschikt over een uitgebreid internationaal netwerk van medici en wetenschappelijke onderzoekers die zich hebben toegelegd op het onderzoek en de behandeling van patiënten met deze aandoening.

NephcEurope
contactpersoon: Marieke van Meel, voorzitter
Email: mvanmeel@casema.nl
www.nephcEurope.eu

Patiëntenvereniging Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN)

De NVN komt op voor de belangen nierpatiënten; o.a. van ouders van kinderen met het nefrotisch syndroom en volwassenen met deze aandoening. Een greep uit de activiteiten:

- Het organiseren van landelijke themadagen en familie-weekenden. Op deze dagen is er volop gelegenheid om met lotgenoten in contact te komen. Ook de kinderen kunnen er lotgenootjes ontmoeten; voor hen is er een eigen programma. De NVN brengt desgewenst ook buiten deze bijeenkomsten om, patiënten met elkaar in contact.

- Het verzamelen, bewaren, toegankelijk maken en gericht verspreiden van informatie over het nefrotisch syndroom en daarmee samenhangende problemen.
- Het beantwoorden van vragen over studie, werk en inkomen. De NVN beschikt over een Patiëntendesk waar onder meer een sociaal raadvrouw en een arbeidsdeskundige patiënten met raad en daad behulpzaam zijn bij het oplossen van problemen op sociaal gebied.

De NVN heeft een magazine ('Wisselwerking'), dat zes keer per jaar verschijnt.

NVN
Kennisgroep Nefrotisch Syndroom
Postbus 284
1400 AG BUSSUM
Telefoon: 035 691 21 28 (algemeen)
Telefoon: 035 691 77 99 (patiëntendesk)
Fax: 035 691 93 34
Email: info@nvn.nl
Email: pd@nvn.nl (patiëntendesk)
www.nvn.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 60 patiëntenorganisaties – voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter – samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

Deze huisartsenbrochure maakt deel uit van een serie brochures over zeldzame aandoeningen die mede onder verantwoordelijkheid van de VSOP is gerealiseerd.

VSOP
Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
Fax: 035 602 74 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Verantwoording

Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen.

Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid, waarvan de standaardenontwikkeling, de deskundigheidsbevordering en de bevordering van een goede praktijkvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

Nederlands Huisartsen Genootschap

Postbus 3231

3502 GE UTRECHT

Telefoon: 030 282 35 00

Fax: 030 282 35 01

E-mail: info@nhg.org

www.nhg.org

Redactie

Mevrouw C.W. van Breukelen Bsc, coördinator Zeldzame Aandoeningen VSOP

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, jeugdarts KNMG n.p./auteur VSOP

Mevrouw A.M. van Meel BA, voorzitter NephEurope

Mevrouw drs. S. Oude Vrielink, huisarts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Implementatie, Sectie Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG

Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap, Sectie Standaarden NHG

De tekst is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van: Prof. Dr. J.F.M. Wetzels, nefroloog, UMC st. Radboud, Nijmegen, mevrouw Dr. J.A.E. van Wijk, kinderarts-nefroloog, VU Medisch Centrum, Amsterdam.

De tekst is becommentarieerd door drs. R. Beekman, beleidsmedewerker NVN, mevrouw drs. M. Storm, coördinator afdeling Collectieve Belangenbehartiging NVN, leden van de NVN Kennisgroep Nefrotisch syndroom, mevrouw G. Bocqué, bestuurslid Nephceurope en J.A.M. Daniels, huisarts.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, 2012

