

Informatie voor patiënten en hun naasten over

Bijnierschorsinsufficiëntie

Brochure bij de kwaliteitsstandaard bijnieraandoeningen

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

Deze brochure is geschreven voor volwassen mensen met een bijnierschorsinsufficiëntie en hun naasten, zoals partners, ouders, (oudere) kinderen. Bijnierschorsinsufficiëntie is een ziekte van de bijnieren. In deze brochure wordt uitgelegd wat de aandoening is en het beschrijft de behandeling ervan.

In deze brochure worden de aanspreekvormen “u” en “je” gebruikt. De brochure is ook bedoeld voor mensen in de directe omgeving van iemand met bijnierschorsinsufficiëntie. Hulpverleners kunnen deze brochure ook als informatiebron gebruiken bij de behandeling van patiënten.

Deze informatie is niet bedoeld als vervanging van het advies van een bevoegde arts. Neem voor vragen of advies contact op met uw behandelend arts.



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”.

Als in deze brochure gesproken wordt van hydrocortison dan wordt het glucocorticosteroïd bedoeld dat door uw behandelend arts is voorgeschreven. Dit kan afhankelijk van uw situatie ook cortisonacetaat, prednison of dexamethason zijn.



Bijnieraandoeningen zijn complexe ziekten en de uitleg is soms moeilijk. Komt u moeilijke woorden tegen dan kunt u de uitleg nazoeken in het alfabet op de website van BijnierNET.



Maak kennis met... Liesbeth 40 jaar

Liesbeth is 40 jaar en heeft bijnierschorsinsufficiëntie. Ze werkt als kassière bij de supermarkt in de buurt en is een alleenstaande ouder van een dochter van 20 jaar. Liesbeth heeft moeite met lezen en schrijven. Ze kan de naam van de diagnose die is gesteld maar moeilijk onthouden, laat staan bevatten wat de gevolgen ervan zijn. Het heeft ook zo lang geduurd!

Inleiding

HPA-as →

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

De HPA-as

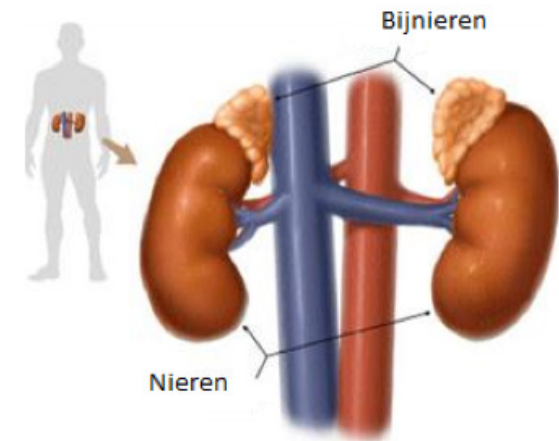
Bijnierschorsinsufficiëntie is een complex ziektebeeld. Om goed te begrijpen wat er nu eigenlijk mis gaat is het belangrijk dat u een beetje begrijpt hoe hormonen hun werk doen. Daarover gaat deze paragraaf. Het gaat over de HPA-as.

HPA is de Engelstalige afkorting van hypothalamic-pituitary-adrenal axis.

Ieder mens heeft het. Het hypothalamus-hypofyse-bijnier systeem. Of kortweg de HPA-as (uit het Engels). Het systeem bestaat uit drie delen:

- de hypothalamus
- de hypofyse
- de bijnielen.

De hypothalamus en hypofyse zijn organen in uw hoofd, de bijnielen liggen achterin de buikholte.



De bijnielen liggen bovenop de nieren, als hoedjes.

Hypothalamus

De hypothalamus ligt vlak boven de hypofyse. Deze speelt een belangrijke rol in het dagelijks functioneren (emotie, motivatie en genot) en het stuurt ook de hypofyse aan. De hypothalamus meet o.a. of er voldoende van het hormoon cortisol in het bloed aanwezig is. Als dit niet het geval is, dan geeft de hypothalamus dit door aan de hypofyse met behulp van het hormoon CRH. Hormonen kunnen dus signalen doorgeven.

Hypofyse

De hypofyse is een klein orgaan, zo groot als een erwt, dat zich bevindt aan de hersenbasis. Het speelt een centrale rol bij het regelen en op elkaar aanpassen van verschillende hormonen in het lichaam. In de hypofyse bevinden zich hormoonproducerende cellen. Die cellen produceren hormonen, zoals ACTH en TSH, door een signaal van de hypothalamus. Via het bloed bereikt het ACTH de bijnieren. De bijnieren worden dan gestimuleerd om cortisol te gaan maken.

Bijnieren

De bijnieren liggen bovenop de nieren in de buikholte. Daarom heten ze bijnieren. Ieder mens heeft twee bijnieren, één linker en één rechter bijnier. Gezonde bijnieren zijn niet groter dan het laatste kootje van de duim.

De bijnier bestaat uit twee delen:

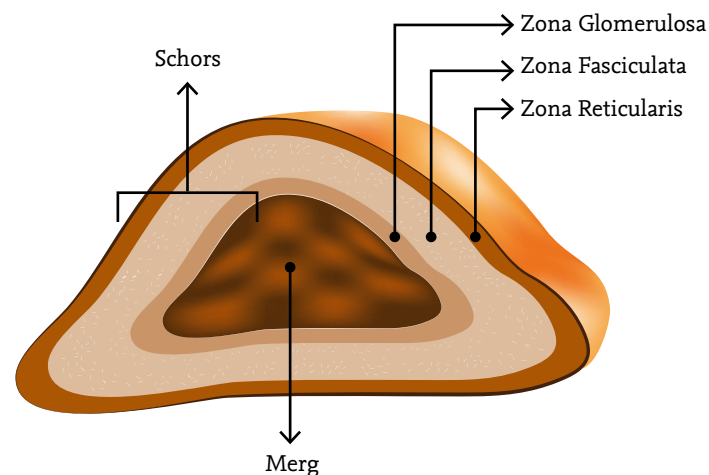
- De buitenkant, ook wel schors of cortex genoemd.
- De binnenkant, ook wel merg of medulla genoemd.



Op de website van [Bijniernet](#) wordt de functie van de bijnieren verder uitgelegd.

De bijnierschors is op zijn beurt weer opgebouwd uit drie lagen. Die lagen noemen we:

- zona reticularis,
- zona fasciculata en
- zona glomerulosa.



Dwarsdoorsnede van een bijnier

In deze drie lagen worden verschillende hormonen gemaakt. Hormonen zijn om te kunnen leven noodzakelijk en regelen van alles in uw lichaam in de meest uiteenlopende situaties. In de **bijnierschors** worden de volgende hormonen gemaakt:

- cortisol,
- aldosteron
- androgenen (geslachtshormoon).

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

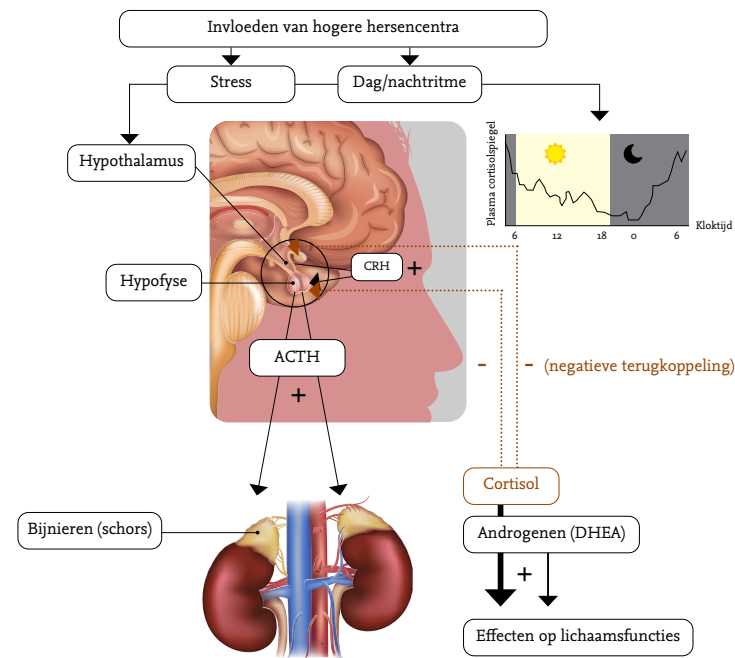
In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Het hypothalamus-hypofyse-bijnier systeem heeft een bepaald ritme. De hormonen worden pulsgewijs afgegeven. De grootte van deze puls neemt af met het vorderen van de dag. Dat betekent dat onze bijnieren 's ochtends veel, 's avonds minder en 's nachts weinig of geen cortisol maken. Dit systeem is complex, per persoon verschillend en het luistert heel nauw. Het is daarom moeilijk na te bootsen met medicatie.



Schematische weergave van de HPA-as.



In de animatie “Wat is het hypothalamus-hypofyse-bijnier systeem” wordt uitgelegd hoe de werking van dit complexe hormonale systeem is.

Voor een normaal menselijk functioneren is een werkende HPA-as nodig. Wat gaat er dan mis bij mensen met bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Bijnierschorsinsufficiëntie is een aandoening waarbij de aanmaak van bijnierschors hormonen is verminderd. Bijnierschorsinsufficiëntie is een zeldzame aandoening die ongeveer 6.000 – 7.000 mensen in Nederland treft.

Bijnierschorsinsufficiëntie is niet te genezen. Een goede behandeling is er wel. Daarvoor worden de medicijnen hydrocortison, fludrocortison en soms DHEA gebruikt.

Drie vormen

Er zijn drie verschillende vormen van bijnierschorsinsufficiëntie:

1. Primaire bijnierschorsinsufficiëntie -> een probleem van de bijnieren meestal ten gevolge van een auto-immuun ontsteking van de bijnieren. Naar schatting hebben ongeveer 2000 - 2500 mensen in Nederland primaire bijnierschorsinsufficiëntie.
2. Centrale bijnierschorsinsufficiëntie, deze kent twee vormen:
 - a. secundaire bijnierschorsinsufficiëntie -> een probleem van de hypofyse. Naar schatting

hebben tussen de 2100 en 4700 mensen in Nederland secundaire bijnierschorsinsufficiëntie.

- b. tertiaire bijnierschorsinsufficiëntie -> een probleem van de hypothalamus
3. Steroïd-geïnduceerde bijnierschorsinsufficiëntie: een probleem veroorzaakt door het gebruik van medicatie.

Er ontstaat dan een probleem van de hypothalamus, hypofyse en bijnieren door gebruik van medicijnen die cortisol of synthetische vormen van cortisol bevatten. Denk hierbij vooral aan mensen die langdurig prednison hebben moeten gebruiken of bijv. zelf voor eczeem of puffs voor mensen met COPD. Vermoedelijk is dit de meest voorkomende vorm van bijnierschorsinsufficiëntie, alleen is niet bekend hoeveel mensen er aan lijden.



In de infographic “[Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?](#)” en de animatie “[Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?](#)” wordt eenvoudig uitgelegd wat bijnierschorsinsufficiëntie is.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

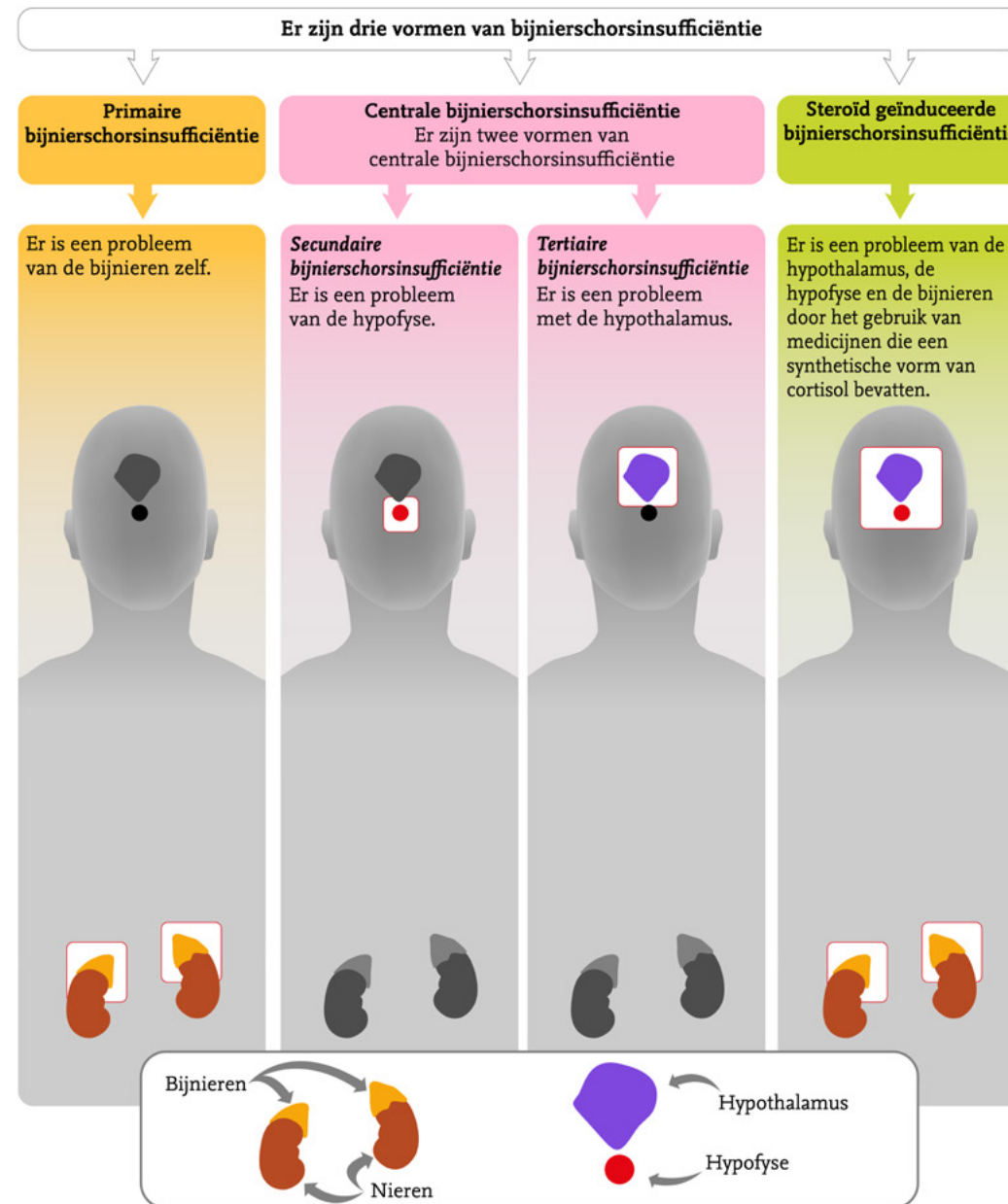
Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Wat zijn de oorzaken van bijnierschorsinsufficiëntie?

Primaire bijnierschorsinsufficiëntie ontstaat door beschadiging van de bijniere. De ziekte van Addison is de meest voorkomende oorzaak van een primaire bijnierschorsinsufficiëntie. Bij de ziekte van Addison worden de bijniere beschadigd door een ontsteking van de bijniere door een auto-immuunziekte. Bij een auto-immuunziekte worden antistoffen aangemaakt tegen het eigen lichaam. Die antistoffen kunnen een ontsteking geven van een orgaan waardoor het orgaan niet meer goed kan werken. Andere oorzaken van primaire bijnierschorsinsufficiëntie zijn infecties, kwaadaardige gezwellen (tumoren), bloedingen of een operatie waarbij beide bijniere zijn verwijderd.

Centrale bijnierschorsinsufficiëntie kan veroorzaakt worden door iedere aandoening, letsel, of operatie, die de hypothalamus of hypofyse beschadigt (zie hoofdstuk 1 voor uitleg over deze organen). Primaire en centrale bijnierschorsinsufficiëntie kunnen in zeldzame gevallen ook veroorzaakt worden door een aanlegstoornis of kunnen onderdeel zijn van een genetisch syndroom.

Bijnierschorsinsufficiëntie door medicatiegebruik (steroïd-geïnduceerde bijnierschorsinsufficiëntie) ontstaat door het gebruik van medicijnen die glucocorticoïden bevatten. Deze stoffen kunnen in allerlei soorten medicijnen voorkomen, zoals crèmes, zalven of shampoo, injecties, inhalatiemedicatie bij longziekten of tabletten. Deze medicijnen onderdrukken de normale werking van de hypothalamus, de hypofyse en de bijniere en leiden tot bijnierschorsinsufficiëntie.

Er zijn andere, minder vaak voorkomende, oorzaken van bijnierschorsinsufficiëntie bekend. Voorbeelden zijn:

- infectieziekten als HIV/AIDS
- uitzaaiingen vanwege kanker
- medicijnen zoals mitotaan, - genetische of familiale aandoeningen
- auto-immuunreactie van de bijniere door de immuuntherapie
- ontstekingsreactie van de hypofyse door de immuuntherapie.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

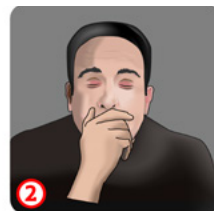
Meer weten?

Wat zijn de klachten van bijnierschorsinsufficiëntie?

Een tekort van het hormoon cortisol in uw lichaam veroorzaakt uiteenlopende klachten. Mensen geven de volgende klachten weer:



1 Bruine verkleuring van huid, mondslijmvlies en tandvlees (alleen bij primaire bijnierschorsinsufficiëntie).



2 Moeheid, gebrek aan energie.



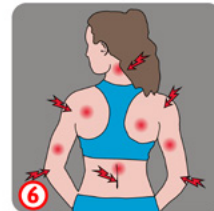
3 Zwakte.



4 Misselijkheid, braken, buikpijn.



5 Gewichtsverlies, minder eetlust.



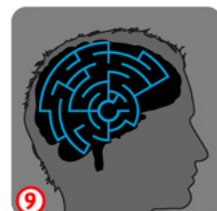
6 Pijn in spieren en gewrichten.



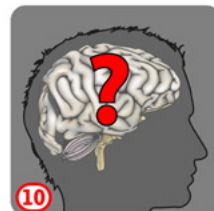
7 Zouthonger (alleen bij primaire bijnierschorsinsufficiëntie).



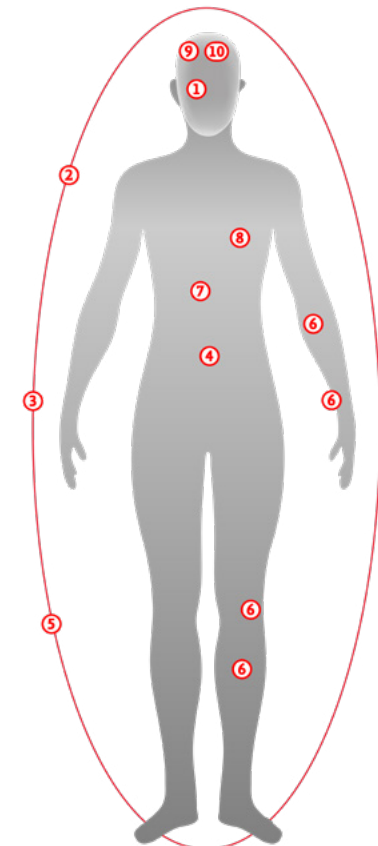
8 Lage bloeddruk.



9 Sombberheid.



10 Geheugen, concentratie en aandachtproblemen.



Hoe wordt de diagnose bijnierschorsinsufficiëntie gesteld?

De diagnose wordt gesteld op basis van uw klachten en aanvullend onderzoek. Soms wordt de diagnose gesteld tijdens een bijniercrisis. Uitleg op pag. 17. Het kan soms lang duren voordat de diagnose wordt vastgesteld. Daar staat deze informatiebrochure eerst bij stil.

Verlate diagnose

Het is mogelijk dat u zich al lange tijd niet fit voelt of mogelijk heel ziek voelt en dat het niet lukt een juiste diagnose te stellen door verschillende specialisten. Dit komt omdat de verschijnselen niet specifiek zijn toe te schrijven aan bijvoorbeeld deze bijnieraandoening. Het is ook voor artsen een zoektocht. Deze zoektocht begint vaak bij de huisarts. Deze verwijst u door naar het ziekenhuis.

Helaas is het zo dat bijnierschorsinsufficiëntie vaak pas laat wordt herkend. Het is een zeldzame aandoening. Het voor uw gevoel te laat vaststellen van de diagnose wordt ook wel diagnostische vertraging genoemd.

Deze periode kenmerkt zich door veel onzekerheden en twijfels. Uit onderzoek blijkt dat de tijd vanaf het ontstaan van klachten en verschijnselen tot het stellen van de diagnose gemiddeld drie jaar is. De diagnose wordt uiteindelijk meestal gesteld door een internist-endocrinoloog. Bij auto-immuun Addison zal de werking van de bijnierschors steeds verder afnemen en de klachten zullen toenemen. Het tempo waarin de werking van de bijnierschors afneemt is per patiënt verschillend.



In een mini-docu vertelt een patiënt wat het met haar en haar leven heeft gedaan, dat het lang duurde voordat de correcte diagnose werd gesteld.

Verwijzing

De meeste mensen worden via de huisarts verwezen naar een medisch specialist op basis van de beschreven klachten. Soms gebeurt dit op advies van een fysiotherapeut, psycholoog of diëtist.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Onderzoek

Intakegesprek

De internist-endocrinoloog houdt met u een intake en doet lichamelijk onderzoek.

Eerst bespreekt de arts met u of u medicijnen gebruikt die glucocorticoïden bevatten, zoals sommige crèmes en pufjes. Dit is namelijk de meest voorkomende oorzaak van bijnierschorsinsufficiëntie. Als de bijnierschorsinsufficiëntie wordt veroorzaakt door medicijnen wordt geprobeerd deze medicatie af te bouwen. De bijnieren kunnen dan meestal na verloop van tijd weer normaal gaan werken. We noemen dit steroid-geïnduceerd bijnierschorsinsufficiëntie.

Mogelijk is er sprake van hypocortisolisme. Dat is een te laag cortisolgehalte in uw bloed. Bij u wordt bloed afgenomen om dit vast te stellen.

Voor vrouwen

De orale anticonceptiepil bevat oestrogeen. Oestrogeen verhoogt het bindingseiwit voor cortisol, het cortisolbindend globuline. Hierdoor stijgt de concentratie gebonden en dus totaal cortisol, terwijl de vrije (actieve, niet aan eiwit gebonden) cortisolconcentratie onveranderd blijft. In bloed wordt de totale hoeveelheid cortisol gemeten, deze zal door de pil dus stijgen. U moet dus stoppen met de pil gedurende een aantal weken. U bespreekt dit met uw arts.

Aantonen te laag cortisol

Het hormoon cortisol is belangrijk bij het onderzoek naar bijnierschorsinsufficiëntie. Om vast te stellen dat u een te laag cortisol in uw bloed heeft kunnen de volgende vier testen worden uitgevoerd:

- ochtend cortisolbepaling
- ACTH-test
- insuline tolerantie test (ITT)
- metyrapon test



Op de website van de Nederlandse Vereniging voor Klinisch Chemie en Laboratoriumgeneeskunde vindt u een overzicht van testen die in het klinisch-chemisch laboratorium worden uitgevoerd. U typt in het zoekveld de stof waarop b.v. uw bloed of urine wordt onderzocht. Per stof wordt in vogelvlucht uitgelegd wat de test inhoudt, wanneer de test wordt uitgevoerd en wat de uitslag betekent.

Als u nog vragen heeft, kunt u deze stellen aan een klinisch chemicus via de genoemde website.



Ochtend cortisolbepaling

Een te laag cortisol (hypocortisolisme) kan worden ontdekt door 's ochtends vroeg het cortisolgehalte in het bloed te meten. Als het cortisol zeer laag is, is er sprake van bijnierschorsinsufficiëntie. Vaak is er nog een extra onderzoek nodig, omdat de waarde van het cortisol in het bloed onvoldoende duidelijkheid geeft. Dat onderzoek is meestal een ACTH-test.

ACTH - test

Bij de ACTH-test wordt het hormoon ACTH gegeven via een infuus of een injectie in de spier. Op verschillende tijdstippen wordt daarna cortisol gemeten in het bloed. U heeft bijnierschorsinsufficiëntie, als het cortisol onvoldoende stijgt na het geven van het ACTH.

Insuline tolerantie test (ITT)

Met een Insuline Tolerantie Test (ITT) wordt onderzocht of u een tekort heeft aan het bijnierschors hormoon cortisol of het groeihormoon uit de hypofyse. Bij een ITT gaan we na of het lichaam in staat is om te reageren op het tijdelijk verlagen van het suikergehalte in het bloed. Dit gebeurt door het toedienen van insuline. Insuline is een hormoon dat het bloedsuikergehalte verlaagt. Onder normale omstandigheden reageert het lichaam hierop met een stijging van het cortisol en het groeihormoon.

Metyrapon test

De metyrapon test is een onderzoek naar centrale bijnierschorsinsufficiëntie. Voor deze test wordt u de avond van te voren opgenomen in het ziekenhuis. De test start tussen 23:30 – 24:00 uur. Bij deze test wordt gecheckt of de hypofyse te stimuleren is om ACTH aan te maken. U krijgt daarvoor tabletten om in te nemen. U mag daarna niets meer eten en u krijgt bedrust voorgeschreven, vanwege mogelijke bijwerkingen. De volgende morgen wordt tussen 8:00 – 9:00 uur bloed afgenomen door het laboratorium om te kijken of onder andere het ACTH hormoon is toegenomen. Na de bloedafname mag u ontbijten. In overleg wordt besloten of u naar huis mag.

Aanvullende onderzoek bij hypocortisolisme

Als hypocortisolisme is vastgesteld, is de volgende stap van het onderzoek belangrijk. Deze extra onderzoeken kunnen de oorzaak van het hypocortisolisme duidelijk maken.

Dan kunnen bv de volgende testen worden gedaan:

- Bloedonderzoek (elektrolyten, glucose, cortisol, ACTH, aldosteron, renine en alg bloedonderzoek).
- Scan van de hypofyse en/of de bijnieren.
- Genetisch onderzoek op indicatie.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Bloedonderzoek (elektrolyten, glucose, cortisol, ACTH, aldosteron, renine en algemeen bloedonderzoek)

Bij primaire bijnierschorsinsufficiëntie is het hormoon ACTH sterk verhoogd. Daarnaast kunnen vaak ook andere afwijkingen in het bloed worden gezien, zoals een verlaagd aldosteron, een hoog renine en een verlaagd DHEA(S). Vaak wordt er een laag natrium en een verhoogd kalium in het bloed gemeten. Er wordt vervolgens gekeken naar de aanwezigheid van antistoffen tegen de bijnieren. Er is sprake van de ziekte van Addison, als de antistoffen aanwezig (positief) zijn.

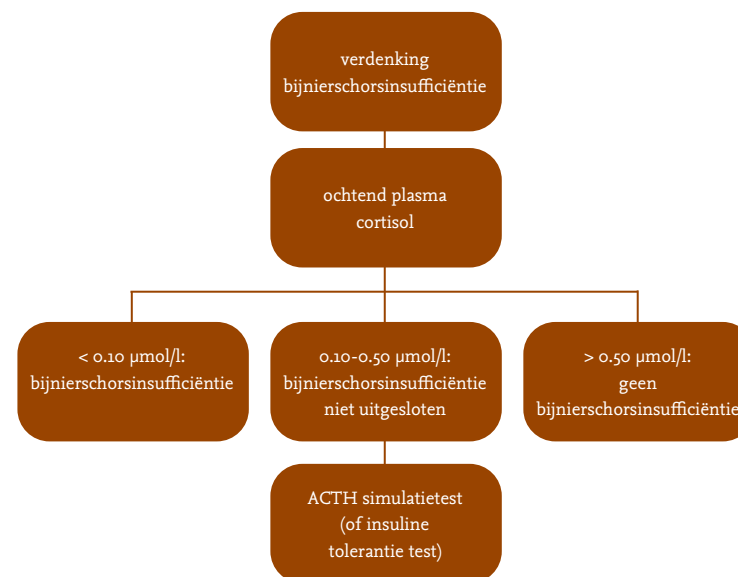
Scan van de hypofyse en de bijnieren

Als er geen antistoffen worden gevonden, wordt een CT-scan van de bijnieren gemaakt. Hierbij kan gekeken worden naar aanwezigheid van verkalkingen (die worden vaak gezien bij tuberculose), een bloeding, tumoren of andere afwijkingen van de bijnieren. Wanneer de arts vermoedt dat er sprake is van een centrale bijnierschorsinsufficiëntie dan wordt een MRI-scan van de hypofyse gemaakt om te zien of er sprake is van een tumor, ontsteking of bloeding.

Genetisch onderzoek op indicatie

Genetisch onderzoek kan worden gedaan wanneer in een familie meerdere endocriene auto-immuunziekten voorkomen. Bespreek dit met uw behandelaar.

Op basis van de hiervoor beschreven testen heeft de internist een precieze diagnose kunnen stellen: bijnierschorsinsufficiëntie. Dit is een ongeneeslijke ziekte waarvoor een goede behandeling bestaat. Daarover gaat de volgende paragraaf.



Een schematische weergave van het onderzoek. Bron afkapwaarden cortisol: Smans LC, Zelissen PM. Front Horm Res. 2016;46: 146-58



Hoe wordt bijnierschorsinsufficiëntie vastgesteld?

Welke behandeling is nodig?

De behandeling van de drie vormen van bijnierschorsinsufficiëntie is grotendeels identiek maar verschilt daarnaast op enkele punten.

De kern van de behandeling bestaat uit het aanvullen van de hormonen die uw lichaam zelf niet meer aanmaakt.

Hiervoor slikt u het medicijn hydrocortison (of een variant hiervan), en bij primaire bijnierschorsinsufficiëntie ook fludrocortison. Soms ook DHEA. Er wordt gezocht naar een passend evenwicht. Bij stressvolle situaties is daarom een (tijdelijke) hogere dosering nodig. Dit is een zoektocht die een langere tijd kan duren.

De behandeling met medicijnen van de drie vormen is hieronder uitgeschreven.

Primaire bijnierschorsinsufficiëntie
(probleem van de bijnier)

- Aanvullen van het hormoon cortisol (hydrocortison).
- Aanvullen van het hormoon aldosteron (fludrocortison).
- Soms aanvullen van de androgenen (Prasteron/DHEA).

Centrale bijnierschorsinsufficiëntie
(probleem van de hypothalamus of de hypofyse)

- Aanvullen van het hormoon cortisol door een medicijn met hydrocortison.
- Soms ook aanvullen van andere hormonen zoals:
 - schildklierhormoon (levothyroxine)
 - geslachtshormoon oestrogenen/testosteron
 - groeihormoon (somatotropine)
 - antidiuretisch hormoon (minrin of desmopressine), een medicijn dat de werking van Vasopressine nabootst.

Inleiding
HPA-as
Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?
Wat zijn de oorzaken?
Wat zijn de klachten?
Hoe wordt de diagnose gesteld?
Welke behandeling is nodig?
Bijniercrisis en stressinstructies
PAIS 1 en PAIS 2
Medicatie
Restklachten
Comorbiditeit
Corticosteroïden en de psyche
In behandeling blijven (follow-up)
Hoe is de zorg georganiseerd?
Het dagelijks leven
Meer weten?



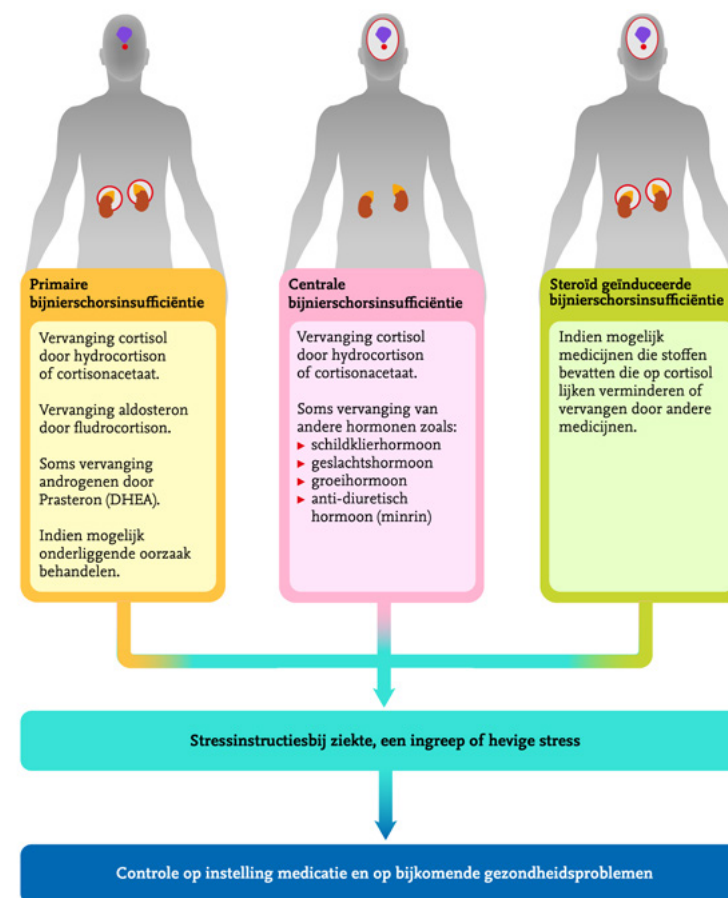
Steroïd-geïnduceerde bijnierschorsinsufficiëntie (probleem veroorzaakt door medicatie die stoffen bevatten die op cortisol lijken)

- Zoveel mogelijk medicijnen met stoffen die lijken op cortisol stoppen of vervangen door andere medicijnen.
- Tijdens het afbouwen van de medicijnen wordt er soms ondersteuning met hydrocortison gegeven.
- Na het afbouwen is vaak nog enige tijd, tijdens een stressvolle situatie, extra hydrocortison nodig.

Voor de behandeling van bijnierschorsinsufficiëntie is het gebruik van de medicijnen van doorslaggevend belang. Er komt echter meer bij kijken, omdat de hormonen uw hele welzijn beïnvloeden. U zult zich echter direct na het gebruik van de eerste medicijnen veel beter voelen.

Na verloop van tijd leert u uw lichaam beter kennen en kunt u met uw internist-endocrinoloog komen tot een persoonlijk innameplan voor hydrocortison.

Een ander belangrijk onderdeel van de behandeling is dat u heel goed begrijpt wat de ziekte inhoudt en daardoor ook zelf kunt ingrijpen bij ziekte, een operatie of hevige stress. U voorkomt daarmee een bijniercrisis. In de volgende paragraaf wordt dit uitgelegd.



Bijniercrisis en stressinstructies

Een bijniercrisis is een mogelijk levensbedreigende situatie voor mensen met bijnierschorsinsufficiëntie.

Een bijniercrisis ontstaat als mensen met een bijnierschorsinsufficiëntie te maken krijgen met (hevige) stress. Van hevige stress is bv sprake als u ziek wordt met koorts, braken en/of diarree. Een begrafenis of een spannend examen kunnen ook stress veroorzaken. Op dat moment maken de bijnieren niet voldoende cortisol aan terwijl daar wel meer behoefte aan is. Dan is het belangrijk zo snel mogelijk extra medicijn in te nemen (hydrocortison). Lukt dit niet dan kan een bijniercrisis ontstaan.

Bij een dreigende bijniercrisis zijn drie dingen belangrijk om te doen:

- De dagelijkse hoeveelheid hydrocortison moet volgens het stressschema worden verhoogd.
- Wanneer het niet lukt om extra tabletten te slikken of wanneer dat niet het gewenste effect heeft dan moet via een injectie in de spier of via een infuus hydrocortison in **hoge** dosering worden toegediend.
- Extra vocht via een infuus is dan nodig.
- Vervolgens is onderzoek naar en behandeling van de onderliggende oorzaak noodzakelijk.

Juist bij een te laag cortisolgehalte is uw vermogen om keuzes te maken en bijvoorbeeld hulp in te roepen afgenomen. Indien aanwezig zullen naasten de regie moeten overnemen om een arts in te roepen en een noodinjectie te plaatsen. Praat hier over met uw naasten of een goede vriend(in) en breng hen op de hoogte.

Als niet adequaat wordt ingegrepen kan een dreigende bijniercrisis leiden tot ernstige klachten en problemen zoals een verminderd bewustzijn, lage bloeddruk, stoornissen in water- en zouthuishouding, maag-darm klachten en zelfs tot overlijden. Het doormaken van, maar ook de dreiging van een bijniercrisis kunnen grote indruk maken en tot angstgevoelens leiden bij u en ook bij uw naasten.

De termen Addisoncrisis en bijniercrisis worden door elkaar gebruikt.



In de [animatie Addisoncrisis](#) wordt het risico op een bijniercrisis en de aanpak ervan eenvoudig uitgelegd.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Om zelf in te kunnen grijpen om een bijniercrisis te voorkomen wordt u door uw behandelend medisch specialist of verpleegkundig specialist geïnstrueerd. Zij leggen uit hoe u een noodinjectie moet klaarmaken (SoluCortef act-O-vial), hoe een bijniercrisis kan ontstaan en hoe u die kunt herkennen. Dit worden de stressinstructies genoemd.

Stressinstructies

De stressinstructies helpen u de noodzakelijke maatregelen te nemen. Ze beschrijven een situatie en de aanpassing die u vervolgens wel/niet doet in de hoeveelheid van de medicatie. Daarnaast omvatten de stressinstructies aanvullende SOS-maatregelen, zodat beter zichtbaar is dat u van hydrocortison afhankelijk bent. Er zijn uniforme stressinstructies gemaakt en die zijn geaccepteerd door de Nederlandse Internisten Vereniging (NIV) en de Nederlandse Vereniging voor Endocrinologie (NVE). U kunt het stressschema hier downloaden.

Voorbeeldsituaties

Voorbeelden van stresssituaties zijn:

- ziekteverschijnselen met koorts
- ingreep bij de tandarts
- examen doen
- begrafenis

De maatregelen die u neemt zijn verschillend per patiënt en raadpleeg daarom altijd de instructies die u heeft ontvangen. Het is raadzaam tenminste één persoon in uw directe omgeving te betrekken bij de preventie van een bijniercrisis. Als u zelf niet meer kunt spuiten, dan zal uw directe naaste u kunnen helpen om vervelende gevolgen op langere termijn te voorkomen. Het meemaken van een bijniercrisis kan mede daarom van grote invloed zijn op u en uw naasten.

Afbouwen

U ontvangt eveneens instructies om de medicatie af te bouwen naar de dosering die u gewend was. Dit doet u over het algemeen in 2-4 dagen, afhankelijk van de dosering en de klachten. Tijdens het afbouwen neemt u de medicatie op de gebruikelijke tijden in.

Indien de totale stressdosis minder dan 60 mg per dag was, dan gaat u afbouwen met 10 mg per dag tot wat u gewend was.

Indien de totale stressdosis 60 mg (of meer) per dag was, dan gaat u afbouwen met 20 mg per dag tot de dagdosis van 40 mg en daarna 10mg tot de dosis die u gewend was.



Het kan ook zijn dat de stappen voor afbouw twee dagen per stap vergen. Overleg dit met uw behandelend internist-endocrinoloog of verpleegkundig specialist. Mogelijk zult u op basis van eerdere ervaringen in overleg met uw behandeld arts een afwijkend schema hanteren.

Noodinjectie

Er zijn situaties waarbij direct een noodinjectie van 100 mg hydrocortison nodig is. Dit zijn bijvoorbeeld situaties waarbij u aanhoudend braakt, aanhoudend waterdunne diarree heeft (uw medicijnen worden niet meer opgenomen) of er sprake is van verminderd bewustzijn.

Het is van levensbelang dat u de noodinjectie injecteert (in een spier of onderhuids). Ook hierover ontvangt u instructies en als u deze (nog) niet heeft ontvangen dan is het raadzaam deze alsnog te vragen aan uw behandelend arts of verpleegkundig specialist.



In de [animatie Noodinjectie](#) wordt het voorbereiden van de noodinjectie eenvoudig uitgelegd. De noodinjectie is op de markt onder de naam SoluCortef act-O-vial.

Indien u een noodinjectie heeft gebruikt belt u altijd met uw internist-endocrinoloog om de situatie en de vervolgstappen door te nemen. Ook wanneer de huisarts u heeft geholpen met de noodinjectie is overleg met de internist-endocrinoloog raadzaam. De internist-endocrinoloog beoordeelt of een bezoek aan de Spoedeisende Hulp (SEH) van het ziekenhuis nodig is.

Zichtbaarheid en bekendheid

U bent afhankelijk van hydrocortison en u moet daarvoor medicatie in de vorm van tabletten of capsules slikken. Het kan zijn dat door een onvoorziene situatie u niet in staat bent adequaat te communiceren. Daarom is het belangrijk dat het duidelijk zichtbaar is dat u van hydrocortison afhankelijk bent.



De volgende opties zijn er:

- SOS – noodkaartjes
- safety-belt kaarthouder voor om autogordel of schoudertas
- in Case of Emergency (ICE) contactgegevens op uw mobiele telefoon
- [bijnier App](#) op uw mobiele telefoon
- SOS medaillon (Witte Kruis®)
- noodbrief/alarmbrief
- noodtasje met noodmedicatie en schriftelijke informatie

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Ook de huisarts kan een steentje bijdragen aan de zichtbaarheid. De beroepsvereniging van de huisartsen, het Nederlands Huisartsen Genootschap, en InEen hebben samen met de Bijniervereniging NVACP een 'ontregelingskaartje' opgesteld. Het advies is dat uw huisarts in uw patiëntendossier een attentieregel opneemt. Dit zorgt ervoor dat wanneer u de huisartsenpost bezoekt de dienstdoend arts direct 'geattendeerd' wordt op uw hydrocortison-afhankelijkheid.

De internist-endocrinoloog informeert uw huisarts over uw aandoening en de stressinstructies.



Het advies is om onder iedere brief van de medisch specialist naar de huisarts na een consult een zin toe te voegen waarin staat dat u afhankelijk bent van corticosteroïden en in geval van een dreigende crisis er adequaat dient worden opgetreden volgens het stress-schema.

Ook met Ambulancezorg Nederland zijn afspraken gemaakt over de handelwijze van de ambulanceverpleegkundige op het moment dat u acute zorg nodig heeft. In het Landelijk Protocol Ambulance is aandacht voor acute bijnierschorsinsufficiëntie. Belangrijk is dat ambulancepersoneel eenvoudig kan achterhalen dat u bijnierschorsinsufficiëntie heeft.



Indien u op reis gaat naar het buitenland vergt dat een aantal voorbereidingen, die voor u op een rijtje zijn gezet op de website van BijnierNET. U vindt daar ook de folder Bijnierschorsinsufficiëntie en reizen.

PAIS 1 en PAIS 2

Twee vormen van auto-immuun ziekten leiden o.a. ook tot bijnierschorsinsufficiëntie. Alle adviezen in deze brochure zijn ook bedoeld voor mensen met de diagnose PAIS 1 en PAIS 2.

PAIS is een afkorting en het staat voor Polyglandulair Auto Immuun Syndroom.

De basis van het ziektebeeld is dat het immuunsysteem reageert tegen de eigen organen, en met name tegen de organen die bij de hormoonhuishouding betrokken zijn. Het gevolg hiervan is dat allerlei hormoonreacties anders verlopen. Dit leidt tot ziekteverschijnselen, die aanleiding geven om een arts te bezoeken. Na diverse onderzoeken kunt u te horen krijgen dat u PAIS 1 of PAIS 2 heeft.

Beide ziekten worden hieronder kort uitgelegd.

Pais 1 en het AIRE-1 gen

Auto-immuunziekte uitgelegd

Normaal reageert een immuunsysteem niet tegen de lichaamseigen organen. Het immuunsysteem is “getraind” om vreemde indringers te herkennen, denk daarbij aan virussen en bacteriën. Het immuunsysteem is ook verantwoordelijk voor de afstotingsverschijnselen na orgaantransplantaties: een donornier bijvoorbeeld wordt als “vreemd” (niet-lichaamseigen) herkend en wordt afgestoten. Als het immuunsysteem lichaamseigen organen herkent en aanvalt spreken we van auto-immuniteit. Ziektes zoals reuma, lupus en multiple sclerose zijn voorbeelden van auto-immuunziektes.

Vermoed wordt dat de meeste auto-immuunziekten een erfelijke basis hebben. In het geval van PAIS 1 is de erfelijke basis van de ziekte duidelijk aangetoond. Er is een gen gevonden, AIRE-I, en als iemand twee defecte kopieën van dat gen heeft zal de ziekte zich openbaren. Iemand met één defecte en één intacte

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

kopie wordt “drager” genoemd en is niet ziek. Als beide ouders één defect gen hebben kunnen de kinderen de ziekte erven. Het defecte gen wordt voornamelijk (maar zeker niet uitsluitend!) gevonden in Finland en binnen de populatie Iraanse joden. Om de oorzaak van PAIS 1 beter te leren begrijpen is het gen AIRE-I aan een diepgaande studie onderworpen. Een gen is de kleinste genetische eenheid.

Het gen AIRE-1

Het onderzoek naar het gen AIRE-1 heeft wetenschappers geleerd dat dit gen bij PAIS 1 afwijkt. De volgorde van de informatie is anders. Hierdoor kan het gen bepaalde functies niet uitoefenen. Het foute AIRE-I eiwit laat cellen dingen doen die normaal “verboden” zijn en dit heeft de auto-immuun reacties tot gevolg.

PAIS 1 komt in Nederland niet zo vaak voor, in tegenstelling tot PAIS 2.

PAIS 2

Men spreekt over PAIS 2 als er sprake is van bepaalde combinaties van endocriene auto-immuun hormoonandoeningen. Een vaak geziene combinatie is de ziekte van Addison, te langzaam of te snel werkende schildklier en vitamine B12 tekort. Ook een combinatie met diabetes mellitus en glutenovergevoeligheid is bekend. Ook combinaties met andere aandoeningen zijn mogelijk. U wordt daarop gescreend en als het nodig is krijgt u aanvullende behandeling. Zelf alert zijn is ook belangrijk.

Ook familieleden kunnen een hormoonziekte hebben, bijv. te veel of te weinig werking van de schildklier.



Medicatie

Patiënten met primaire en centrale bijnierschorsinsufficiëntie worden behandeld met hydrocortison, omdat uw eigen bijniere niet meer in staat zijn om cortisol aan te maken. Cortisol is van levensbelang.

Gezien het belang van deze medicatie is een ononderbroken beschikbaarheid van hydrocortison voor u noodzakelijk. U moet altijd extra hydrocortison bij u hebben om te kunnen gebruiken ten tijde van ziekte of hevige stress. Indien u de medicatie in een medicijnrol krijgt, moet er dus ook extra hydrocortison los worden geleverd in een apart potje door de apotheker.

Tabletten

Hydrocortison wordt geleverd in tabletten. Artsen, patiënten, apothekers en farmaceuten zijn overeengekomen dat de capsules per dosering een aparte kleur hebben. In plaats van deze capsules worden nu gekleurde tabletten gemaakt. Deze tabletten hebben een laagje, hierdoor wordt de bittere smaak gemaskeerd. Patiënten gaven aan dat de witte tabletten een nare nasmaak opleverden die nog uren kon na-ijlen. Gecoate tabletten verminderen dit probleem. Het is raadzaam om in overleg met uw arts de medicijnnaam te bespreken. Ook wanneer u bijwerkingen ervaart.

De noodinjectie (SoluCortef act-O-vial) heeft een beperkte houdbaarheidsdatum, meestal is het medicijn 5 jaar houdbaar. Een advies is dat wanneer u regelmatig op vakantie gaat naar warme landen u de ampul na de vakantie vervangt door een nieuwe ampul. Eerder vervangen moet ook overwogen worden als u een ampul in uw auto (handschoenenkastje) bewaart. Vraag dan een nieuw recept aan uw internist-endocrinoloog voor een nieuwe noodinjectie. SoluCortef act-O-vial moet op kamertemperatuur worden bewaard en dus niet in de koelkast. Op het recept staat “gebruik bekend” of “volgens voorschrift”. U kunt de oude noodinjectie gebruiken voor het oefenen in het klaarmaken van de injectie (niet om te prikken!). Het is belangrijk dat u de vaardigheid om het klaar te maken blijft beheersen.

De noodinjectie wordt geleverd met spuiten en naalden; de internist-endocrinoloog schrijft dit op het recept.

De internist-endocrinoloog schrijft daarnaast een recept uit voor de extra pilletjes hydrocortison voor stresssituaties. “Zo nodig extra medicatie” staat er op dit recept.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Mensen die DHEA gebruiken hebben voor de vergoeding van de medicatie een jaarlijkse machtiging nodig voor de verzekeraar. De internist-endocrinoloog schrijft de aanvraag hiervoor. U stuurt deze machtiging naar uw zorgverzekering. Het is verstandig om van te voren, bij de start van de medicatie, contact met uw zorgverzekering op te nemen



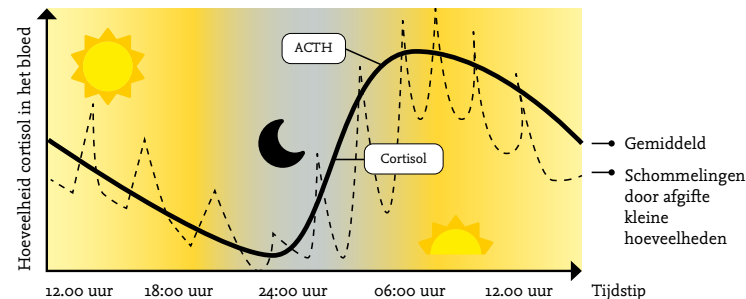
Op de website van BijnierNET staat een standaardformulier dat hiervoor gebruikt kan worden. U kunt een bezwaarschrift indienen wanneer de verzekeraar de machtiging niet honoreert en de DHEA niet wordt vergoed. Lees verder op de [themapagina Medicatie](#).



Restklachten

De essentie van de behandeling van bijnierschorsinsufficiëntie is het aanvullen van het tekort aan cortisol. U neemt daarvoor tabletten in. Helaas is deze behandeling verre van volmaakt. Onder normale omstandigheden fluctueert de bijnierschors hormoonproductie over de verschillende momenten van de dag en er zijn vele factoren die de effecten van bijnierschors hormoon beïnvloeden. Met de huidige medicatie is het niet goed na te bootsen. Dit merkt u natuurlijk. Uw ervaringen en klachten zijn zogenaamde restklachten. Restklachten kunnen verdwijnen maar dat is niet altijd het geval. In dat geval horen ze (helaas) bij u.

Restklachten zijn gedeeltelijk te verklaren door het verschil tussen de effecten van de medicatie en uw persoonlijke individuele behoefte aan het hormoon cortisol. Onderstaand schema laat het dag- en nachtritme zien, dat met medicatie nauwelijks is na te bootsen.



Dag-nachtritme cortisol

De meest voorkomende klachten bij mensen met bijnierschorsinsufficiëntie zijn moeheid, een gebrek aan energie en een verminderde vitaliteit. Ook klachten van pijnlijke spieren en gewrichten komen regelmatig voor. Sommige klachten zijn ook niet gerelateerd aan bijnierschorsinsufficiëntie of de behandeling. Soms zijn er geen oorzaken te vinden voor deze klachten. Mocht u restklachten ervaren dan is het belangrijk dit te bespreken met de arts tijdens de controle.

Klachten kunnen veroorzaakt worden door teveel of te weinig inname van hydrocortison. Dit betekent dat u teveel of te weinig cortisol in uw lichaam heeft. Het probleem is dat iets teveel of iets te weinig cortisol

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

dezelfde klachten kan geven (zie pag. 28). Hieronder treft u een aantal mogelijke verklaringen en oorzaken aan:

1. Hydrocortison heeft een relatief korte halfwaardetijd (ca. 1,5 uur). Dat wil zeggen dat 1,5 uur na inname de helft van de werkzame stof alweer uit het bloed is verdwenen. Soms is er kort voor de volgende inname van een dosering sprake van ondersuppletie (ondersuppletie = te laag doseren waardoor een te kort kan ontstaan). Door aanpassing van het tijdstip en/of frequentie van inname of dosering kunnen de klachten worden verminderd.
2. Door versnelde afbraak van hydrocortison of cortisonacetaat door bepaalde medicatie kan ondersuppletie ontstaan. Voorbeelden zijn: bosentan, carbamazepine, fenobarbital, fenytoïne, primidon, rifampicine, rifabutine.
3. Niet trouw de medicatie innemen.
4. Aangepaste werktijden: de behandeling moet aangepast worden bij avond- en/of nachtdiensten.
5. Slaapproblemen:
 - a. Een hoge hoeveelheid cortisol in de avond kan leiden tot slaapproblemen. Dit kan vervolgens aanleiding geven tot moeheid. Door het verlagen van de avonddosering of het vervroegen van het tijdstip van de laatste inname kunnen de klachten worden verminderd. Slecht slapen kan ook andere oorzaken hebben. Sommige mensen

slapen juist slecht als de cortisolconcentratie in de vroege ochtenduren te laag is.

- b. Er kunnen ook andere oorzaken zijn voor de slaapproblemen.

Klachten kunnen ook veroorzaakt worden door tekorten van andere hormonen (dan cortisol) vanwege:

1. Secundaire bijnierschorsinsufficiëntie: uitval van de functies van de hypofyse
2. Primaire bijnierschorsinsufficiëntie: geassocieerde auto-immuun ziekten, zoals een verminderde of een te snelle schildklierfunctie, vervroegde overgang, vitamine B12 tekort, diabetes 1 etc.
3. Verminderde androgenen bij m.n. vrouwen: zij voelen zich minder fit en hebben minder energie. Dit komt voor in combinatie met minder behoefte aan seks en het hebben van sombere gevoelens.

De restklachten en een verminderde kwaliteit van leven heeft bij een deel van de mensen met bijnierschorsinsufficiëntie een diepgaande invloed op het dagelijks functioneren.



De serie mini-docu's geeft een beeld van hoe mensen met hun ziekte omgaan. Het bekijken ervan kan u helpen uw eigen gedachten te vormen.

Comorbiditeit

Nadat bij u de diagnose bijnierschorsinsufficiëntie is gesteld, krijgt u van de behandelend arts, verpleegkundig specialist of verpleegkundige informatie over het ontstaan van comorbiditeit. Tijdens iedere jaarlijkse controle (bij volwassenen) en de 3-maandelijks controle (bij kinderen) wordt hier opnieuw aandacht aan gegeven. Mocht u in de tussentijd klachten ervaren die wijzen op comorbiditeit, dan is het advies contact op te nemen met de arts. Er volgt dan aanvullend onderzoek.

Bij mensen met bijnierschorsinsufficiëntie moet rekening worden gehouden met het ontstaan van de volgende vormen van comorbiditeit.

- Mogelijke (hormonale) tekorten:
 - uitvallen van andere hypofysehormonen (bij patiënten met centrale bijnierschorsinsufficiëntie)
 - ontstaan van andere auto-immuunziekten bij primaire bijnierschorsinsufficiëntie

- Mogelijke restklachten en problemen
 - moeheid
 - niet energiek
 - pijn in spieren en gewrichten
 - slaapproblemen
 - psychische problemen
 - hart- en vaatproblemen
 - grotere kans op infecties
 - botontkalking (osteoporose)
 - cognitieve problemen (bijvoorbeeld geheugen-, aandacht- of concentratieproblemen)

In de volgende paragraaf wordt uitgebreid stil gestaan bij de psychische gevolgen van de behandeling en de aandoening.

Comorbiditeit betekent dat er aanvullend andere klachten en problemen ontstaan.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Corticosteroïden en de psyche

Eén van de meeste onderschatte aspecten van een tekort of overschot aan corticosteroïden zijn de psychische gevolgen die mogelijk zijn. Meer informatie vindt u over [dit onderwerp op de website van BijnierNET.nl](#).

Voorbeelden van gevolgen van een tekort of juist een overdosering aan corticosteroïden zijn:

- cognitieve klachten, zoals moeite met concentreren en geheugenklachten
- stemmingsproblemen, zoals somberheid, depressieve klachten en meer emotionaliteit
- denkstoornissen, zoals het hebben van fobieën en/of onrealistische overtuigingen
- persoonlijkheidsveranderingen

U herkent deze stoornissen omdat mensen soms gejaagd en onrustig/onverschillig zijn, boos of verdrietig worden zonder duidelijke aanleiding of zich niet meer kunnen ontspannen. Hierdoor kan het lijken of iemand in zijn of haar eigen wereld leeft.

De uitingen van zowel een over- als een onderdosering vertonen overeenkomsten, waardoor het moeilijk is te bepalen of de hormonen goed worden aangevuld, passend bij die betreffende persoon. Niet alleen u kunt een vervreemdend ik-gevoel ervaren, maar ook naasten, zoals partners, kinderen of collega's kunnen veranderingen bemerken. Ondersteuning op psychologisch en/of sociaal vlak is gewenst en zouden een onderdeel van de behandeling kunnen zijn. Hierbij kun je denken aan begeleiding door een psycholoog of maatschappelijk werker. Zoals eerder gezegd, kunnen de aan de aandoening gerelateerde gevolgen ook van invloed zijn op naasten. Het is daarom belangrijk dat er bij de psychosociale ondersteuning ook gericht aandacht wordt gegeven aan deze naasten, om ook voor behoud van hun welbevinden te zorgen en relaties in balans te houden.



Bekijk de animatie "[de ongekende gevolgen van een bijnieraandoening](#)" of de mini-docu over "[relaties](#)".



Patiënt en Partner Educatie Programma voor hypofyse- en bijnieraandoeningen

Als gevolg van de aandoening kunnen mensen tegen veranderingen in het dagelijks leven aanlopen. Voor ondersteuning bij het omgaan met deze gevolgen op psychisch en sociaal vlak wordt het Patiënt en Partner Educatie Programma voor mensen met een Hypofyse/Bijnier aandoening (PPEP-Hypofyse/Bijnier) aangeboden in enkele ziekenhuizen.



PPEP-Hypofyse/Bijnier is een zelf-management programma dat bestaat uit acht wekelijkse bijeenkomsten in groepsverband. Voor meer informatie hierover zie [PPEP-Hypofyse/Bijnier](#).

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



In behandeling blijven (follow-up)

Aangezien bijnierschorsinsufficiëntie niet te genezen is, blijft u onder behandeling bij een internist-endocrinoloog. Wanneer u goed bent ingesteld op de medicatie, bezoekt u de internist-endocrinoloog één keer per jaar. De internist-endocrinoloog zal met u stil staan bij de volgende drie vragen:

- Loopt de behandeling met medicatie goed, dus zo min mogelijk over- of ondersuppletie?
- Ontstaan er aanvullende gezondheidsklachten?
- Is er behoefte aan niet-medische of psychosociale begeleiding?

Mensen die onder behandeling zijn bij een huisarts of een andere medisch specialist kunnen vragen om een keer per jaar een gesprek te hebben met de internist-endocrinoloog van het ziekenhuis.

Voor mensen met bijnierschorsinsufficiëntie is een zorgagenda opgesteld aan de hand waarvan u het eerstvolgende consult met de internist-endocrinoloog kunt voorbereiden. Denk bijvoorbeeld aan:

- Bespreken van uitslagen van onderzoek.
- Controleren van het actuele medicatieoverzicht.
- Bespreken van vermoede bijwerkingen of complicaties bij behandeling.
- Heeft er een bijniercrisis plaatsgevonden en hoe is het verlopen?
- Zijn er (nieuwe) ervaren klachten, beperkingen of gezondheidsproblemen?
- Bespreken van onderwerpen waar u tegenaan loopt en die uw kwaliteit van leven verminderen. Denk aan geheugenproblemen, ongeremde emoties, botontkalking en gewrichtspijnen, infecties.
- Informatie over eventueel aanvullend onderzoek of nieuwe behandelingen.



- de toepassing van de stressinstructies
- bespreken van problemen bij het werk, vereniging of in de familie
- vraag om extra ondersteuning en begeleiding, bijvoorbeeld wanneer er een zwangerschapswens is
- vraag ook om informatieverstrekking aan huisarts en zo nodig andere zorgverleners

Bijnier App – dagboek

Op de Bijnier App is een dagboek functie gemaakt. Door 15 vragen regelmatig te beantwoorden kunt u aangeven of er veranderingen zijn ontstaan. De vragen gaan over hoe u zich voelt en uw kwaliteit van leven.

Voorbeelden van vragen zijn:

- Ik ervaar nieuwe klachten
- Ik ervaar vermoeidheid
- Ik ervaar slaapproblemen
- Ik ervaar stemmingswisselingen

Helaas werkt het dagboek voorlopig alleen nog maar op een i-Phone.

Als u kortgeleden de diagnose hebt gekregen helpt het u wanneer u de vragen dagelijks invult.

Bent u al heel lang onder behandeling en heeft u nauwelijks klachten dan kunt u bijhouden wanneer er stress was en wat uw klachten op dat moment waren.

U kunt de resultaten uitprinten en meenemen naar de volgende afspraak met de medisch-specialist of verpleegkundig specialist.

De ervaring leert dat wanneer je maar eenmaal per jaar voor controle gaat je nauwelijks meer weet wanneer en waarom je de dosering van hydrocortison hebt moeten aanpassen. Het dagboek kan hiervoor een goed geheugensteuntje zijn.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Hoe is de zorg georganiseerd?

De verenigingen van zorgverleners, zoals de internisten en endocrinologen, en de patiëntenverenigingen hebben samen afspraken gemaakt over wat goede zorg is voor mensen met bijnierschorsinsufficiëntie. Deze afspraken zijn vastgelegd in de Kwaliteitsstandaard Bijnieraandoeningen waarin kwaliteitscriteria voor goede zorg zijn beschreven.



Kwaliteitsstandaard Bijnieraandoeningen.

Zij hebben afgesproken dat het voor u en uw directe naasten duidelijk is wie tijdens kantoortijden het directe aanspreekpunt is bij problemen of vragen en hoe deze zorgverlener bereikbaar is. Direct aanspreekpunt kan de internist (-endocrinoloog), de arts in opleiding of de verpleegkundig specialist / verpleegkundige zijn. Vraag dit altijd na!

Bij acute problemen moet het ook buiten kantoortijden mogelijk zijn om telefonisch te overleggen met een deskundig zorgverlener ((dienstdoende) internist (-endocrinoloog)/ AIOS, verpleegkundig specialist /verpleegkundige). U ontvangt daarover ook de correcte informatie.

Ook is afgesproken dat de behandeling bij voorkeur plaats vindt in ziekenhuizen waar endocrinologen met ervaring met bijnierziekten werken. Bedoeld is ervaring op het gebied van diagnostiek, behandeling en follow up en deze zorg baseert zich op de huidige medische beroepsrichtlijnen. Bespreek daarom met uw behandelaar welke ervaring er is in het ziekenhuis en het behandelteam.

Het ziekenhuis evalueert periodiek de kwaliteit van de zorg.

Bij het verzamelen, vastleggen en overdragen van patiëntgegevens respecteren zorgverleners de privacyregels, wetgeving en beroepsregels. Voor het bieden van goede zorg is adequate gegevensuitwisseling naar de eerste lijn en een gestandaardiseerde dossiervorming noodzakelijk. De huisarts van een patiënt met een bijnieraandoening dient goed geïnformeerd te zijn over het ziektebeeld, omdat een patiënt zich bij problemen vaak als eerste bij de eigen huisarts meldt. Vraag de huisarts om een attentieregel in uw patiëntendossier op te nemen.

Het dagelijks leven

De gevolgen van bijnierschorsinsufficiëntie zijn zeer individueel en het is niet altijd zo dat u hinder ondervindt van deze aandoening. Maar als er negatieve gevolgen zijn in het dagelijks leven dan kunnen die ook grote gevolgen hebben voor de partner, het gezin, collega's en andere directbetrokkenen.

Onderwerpen die een rol kunnen spelen zijn:

- het vinden en/of behouden van werk
- gevolgen voor het sociale leven
- invloed op relaties, zowel intieme relaties en vriendschappelijke relaties
- de persoonlijke ontwikkeling

Bewust Eigenwijze Patiënt

In kringen van de patiëntenorganisatie spreekt men van de BEP: de bewust eigenwijze patiënt. U mag ook een BEP zijn. Het betekent dat u actief samen met uw internist-endocrinoloog werkt aan uw zorg en gezondheid. U kent na verloop van tijd uw lichaam het beste, de behandelaar weet op basis van zijn medische kennis en ervaring wat over het algemeen goed werkt voor de behandeling van bijnierschorsinsufficiëntie. Maar, u zult zien dat er nog andere incidenten

op uw levenspad komen. Die verlopen vanwege uw aandoening anders dan bij mensen die deze aandoening niet hebben. Blijf daarom alert en zorg dat u uw noodzakelijke maatregelen kunt nemen of laten nemen.



Blog over de Bewust Eigenwijze Patiënt (BEP)

Patiëntenorganisaties

Uw behandelaar zal u wijzen op twee patiëntenorganisaties waar u zich bij kunt aansluiten om daarmee ook toegang te hebben tot ervaringsinformatie van andere patiënten.

Deze patiëntenorganisaties zijn:

- Bijniervereniging NVACP
- Nederlandse Hypofyse Stichting

Er valt veel te halen bij een patiëntenorganisatie. Het lidmaatschap is een serieuze optie om in overweging te nemen. Daarnaast zijn de patiëntenorganisaties ook uw belangenbehartiger. Zij komen in gesprek met beleidsmakers over adequate zorg, het leveren van medicijnen en het verstrekken van informatie over

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

de diverse ziektebeelden. Daarnaast organiseren zij ook lotgenotencontact en informatiebijeenkomsten. Een aantal zorgverzekeraars vergoeden (deels) het lidmaatschap van een patiëntenvereniging.

Werk

Uit een recente studie is naar voren gekomen dat veel mensen problemen krijgen met werken en relaties. Mensen met primaire bijnierschorsinsufficiëntie kunnen vaak wel blijven werken of werden gedeeltelijk arbeidsongeschikt (NIVEL onderzoek 2006). Na het syndroom van Cushing en zeker wanneer er secundaire bijnierschorsinsufficiëntie is ontstaan zijn de eerder genoemde problemen vaker aanwezig. Daar komt bij dat het afbouwen van hydrocortison totdat de bijnier(en) weer (normaal) werken een hele zware periode kan zijn. Dat geldt ook voor mensen met bijnierschorsinsufficiëntie door het gebruik van medicijnen die corticosteroïden bevatten.

Voor veel mensen is deelname aan de maatschappij een belangrijk levensdoel. Arbeid zorgt voor:

- Het genereren van een inkomen en economische zelfstandigheid;
- Persoonlijke ontplooiing;
- Opbouwen en behouden van sociale contacten;
- Structuur geven aan het bestaan;
- Een gevoel van maatschappelijk zinvol of nuttig bezig zijn;
- Het behouden of verwerven van sociale status;
- Verbetering van kwaliteit van leven.

Voor een groot deel van de mensen bevordert arbeid een goede lichamelijke en geestelijke gezondheid en levenskwaliteit. Uit onderzoek blijkt dat arbeid voor patiënten met een chronische aandoening een positieve invloed heeft op welzijn en herstel. Het is aannemelijk dat dit ook voor patiënten met een bijnieraandoening geldt. Een voorwaarde voor arbeid is wel dat er een goede afstemming bestaat tussen de mogelijkheden van de werkende (belastbaarheid) en de eisen van het werk (belasting).



Voor de internist (-endocrinoloog) is een belangrijke taak weggelegd bij het bespreekbaar maken van arbeidsgerelateerde problemen. De internist (-endocrinoloog) zorgt voor:

- herstel en behoud van gezondheid
- signaleren van (dreigende) arbeidsgerelateerde gezondheidsproblemen

Het onderwerp 'werk' staat daarom op de zorgagenda. Bespreek uw vragen met uw internist (-endocrinoloog).

Wordt u geconfronteerd met arbeidsongeschiktheid dan zijn er allerlei instanties die hulp kunnen bieden.

In deze publicatie kunnen wij hier niet op ingaan, maar de periodes met regelmatig contact met een arbeidskundige, verzekeringsarts (UWV) of bedrijfsarts of de gemeentelijke hulpdiensten gaan vaak gepaard met heel veel stress en die stress is niet goed voor u. Geef dat dan ook aan.

Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

Wil je meer weten over bijnierschorsinsufficiëntie?

Meer informatie over bijnierschorsinsufficiëntie is te vinden op:

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

Colofon

Uitgave

Stichting BijnierNET
info@bijniernet.nl
www.bijniernet.nl, www.adrenals.eu
Eerste uitgave 31 maart 2019
Herziene uitgave 1 oktober 2020

Tekst

Dr. Lianne van der Plas-Smans
Jacqueline Neijenhuis
Alida Noordzij

Medische beoordelingscommissie

Prof. Ad Hermus
Prof. Nienke Biermasz

Mede beoordelaars vanuit patiëntenperspectief

Laurens Mijnders
Wendy Metsaars
Carola Wallet

Mede beoordelaars vanuit zorgverlenersperspectief

Dr. Cornelia Andela

Opmaak

Ontwerpburo Suggestie en Illusie

Digitaal en te downloaden

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

Financiële bijdragen zijn ontvangen van:

- Het Innovatiefonds Zorgverzekeraars Nederland
- De 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 u aanvullingen en onjuistheden te melden via info@bijniernet.nl

Citeren

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



Inleiding

HPA-as

Wat is bijnierschorsinsufficiëntie?

Wat zijn de oorzaken?

Wat zijn de klachten?

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Welke behandeling is nodig?

Bijniercrisis en stressinstructies

PAIS 1 en PAIS 2

Medicatie

Restklachten

Comorbiditeit

Corticosteroïden en de psyche

In behandeling blijven (follow-up)

Hoe is de zorg georganiseerd?

Het dagelijks leven

Meer weten?

