



## Nefrotisch syndroom

Het Nefrotisch Syndroom (NS) is een zeldzame aandoening van de nieren. Het is geen ziekte op zich, maar een combinatie van ziekteverschijnselen (symptomen) die samen optreden. Verschillende ziekten kunnen een nefrotisch syndroom veroorzaken en de prognose kan daardoor verschillend zijn. Voor kinderen zijn die oorzaken over het algemeen ook weer anders dan voor volwassenen.

### Symptomen

Normaal functionerende nieren lekken geen eiwit naar de urine. Bij een aantal nierziekten zijn de nierfilters zodanig beschadigd dat er wel eiwit naar de urine lekt. Het gevolg is dat het lichaam vocht vast gaat houden. Er ontstaat een verlaagd gehalte van belangrijke eiwitten in het bloed (zoals albumine). Dit leidt onder andere tot een verhoogde infectiekans.

Er is sprake van een nefrotisch syndroom als:

- het eiwitverlies met de urine meer dan 3,5 gram per 24 uur is
- het eiwitgehalte in het bloed te laag is (albumine minder dan 30 g/L)
- er vochtophoping (oedeem) in de weefsels of buikholte ontstaat als gevolg van het albuminetekort
- het vetgehalte in het bloed te hoog is

Meestal is de nierfunctie (het vermogen om bloed te zuiveren) normaal. Als het nefrotisch syndroom lang bestaat, raken de filters in de nieren en de urineafvoerbuisjes beschadigd, waardoor uiteindelijk wel nierfunctieverlies kan ontstaan.

## **Ontstaan**

De belangrijkste nierziekten die leiden tot een nefrotisch syndroom zijn:

- minimal change nefropathie (MCN), zie info 2.24
- focale segmentale glomerulosclerose (FSGS), zie info 2.25
- membraneuze nefropathie (MN), zie info 2.23
- IgA-nefropathie (IgAN), zie info 2.21
- glomerulaire nierziekten ten gevolge van andere ziekten, zoals
  - systemische lupus erythematoses (SLE), zie info 2.22
  - amyloïdose, zie info 2.20
  - diabetes mellitus, zie info 2.10

De meeste vormen van Nefrotisch syndroom zijn niet erfelijk.

## **Wat zijn de klachten?**

Bij een nefrotisch syndroom gaan grote hoeveelheden eiwitten verloren. Het lichaam kan op den duur het verlies niet meer compenseren, waardoor het eiwitgehalte in het bloed daalt. Als gevolg hiervan blijft veel vocht in de weefsels achter. Het vocht hoopt zich vooral op in de (onder)benen, rond de oogleden en in de buik. Uw gewicht neemt hierdoor toe. Ook kunt u kortademig worden. Andere klachten kunnen zijn hoofdpijn, misselijkheid, verminderde eetlust, vermoeidheid of vaak plassen.

Stoffen die nodig zijn voor de bloedstolling zijn gebonden aan eiwit. Tegelijk met het eiwitverlies gaan ook deze stoffen deels verloren. Hierdoor neemt het risico op trombose toe.

Omdat de lever harder gaat werken om extra eiwit aan te maken, wordt tegelijkertijd ook extra cholesterol door de lever aangemaakt. Een nefrotisch syndroom gaat daarom meestal gepaard met verhoogde cholesterolwaarden in het bloed.

## Diagnose

Voor het stellen van de diagnose is urine- en bloedonderzoek nodig. Ook meting van de bloeddruk is standaard.

Om de oorzaak van het nefrotisch syndroom vast te stellen kan het noodzakelijk zijn een stukje nierweefsel te onderzoeken (nierbiopsie). Onder lokale verdoving wordt onder echogeleiding een van de nieren aangeprikt. Met een holle naald wordt een stukje van de nier weggenomen. Dit wordt daarna opgestuurd voor onderzoek onder de microscoop.

## Hoe vaak komt het voor?

Nefrotisch syndroom behoort tot de zeldzame aandoeningen: minder dan 5 per 10.000 inwoners. Per jaar wordt bij ongeveer 500 volwassenen een nefrotisch syndroom vastgesteld.

## Behandeling

De behandeling is gericht op drie onderdelen.

### 1. *Behandeling van symptomen en klachten.*

Het gaat hierbij om verminderen van eiwitverlies, vermindering van oedeem, verlagen van het cholesterolgehalte in het bloed en voorkomen van trombose.

Veel toegepaste medicijnen zijn:

- specifieke bloeddrukverlagende medicijnen, de RAAS-remmers, zie info 2.38 'Bloeddrukverlagende medicijnen'
- plastabletten, zie info 2.39 'Plastabletten'
- cholesterolverlagende medicijnen, zie info 2.42 'Cholesterolverlagende medicijnen'
- medicijnen tegen bloedstolling, zie info 2.43 'Antistolling'

### 2. *Aanpak van de oorzaak.*

Een van de mogelijke oorzaken van het nefrotisch syndroom is de aanmaak van afweerstoffen tegen de eigen cellen in de nieren. Deze afweerstoffen veroorzaken ontstekingsreacties in de nieren. De oorzaak van het nefrotisch syndroom bepaalt of en zo ja welke medicijnen worden voorgeschreven. Voor elke nierziekte gelden specifieke behandelrichtlijnen.

Bij sommige oorzaken van het nefrotisch syndroom (bijvoorbeeld membraneuze nefropathie) kan vaak worden volstaan met behandeling van symptomen en klachten en kan afhankelijk van de ernst spontaan herstel worden afgewacht. Als spontaan herstel uitblijft zal behandeling met afweeronderdrukkende medicatie (immunosuppressiva) worden gestart. Bij andere ziektebeelden (MCN, FSGS ) zal vrijwel altijd direct behandeling met prednison worden gestart.

De meest voorgeschreven afweeronderdrukkende medicijnen bij nefrotisch syndroom zijn:

- prednison
- cyclofosfamide
- tacrolimus/ciclosporine
- rituximab

Zie info 2.52 'Afweeronderdrukkende medicijnen'.

### 3. *Voorkomen van verdere nierschade en het voorkomen/ beperken van complicaties.*

Hart- en vaatziekten zijn veel voorkomende complicaties. Om dit risico te beperken is naleving van een goede leefstijl van groot belang. Denk hierbij aan stoppen met roken, een goed lichaamsgewicht en voldoende bewegen.

### **Dieet**

Een zoutbeperkt (of wel natriumbepert) dieet is essentieel bij de behandeling van een nefrotisch syndroom. Door minder zout in de voeding te gebruiken, houdt het lichaam minder vocht vast en neemt de druk in de (bloed)vaten af. Bovendien versterkt de zoutbeperking de werking van de bloeddrukverlagende medicijnen die bij een nefrotisch syndroom worden voorgeschreven. Zie info 4.3 'Natrium (zout)'.

Daarnaast blijkt het gebruik van een beperkte hoeveelheid eiwit in de voeding een gunstig effect te hebben op het eiwitverlies. Zie info 4.1 'Eiwit'.

Vanwege het verhoogde cholesterolgehalte is het belangrijk gebruik te maken van gezonde vetten. Zie info 4.11 'Cholesterol'.

Bij gebruik van afweeeronderdrukkende medicijnen geldt ook:

- voorkom voedselinfecties
- eet geen leverworst, leverpastei en paté (u loopt dan risico op een hepatitis E infectie)
- eet bij voorkeur geen producten die schadelijke bacteriën en/of schimmels kunnen bevatten, zoals rauw vlees, voorverpakte gerookte vis, rauwe vis (sushi, oesters) en zacht gekookt ei

Zie info 4.40 'Voedselveiligheid'.

### **Meer informatie?**

Op de site van de Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN), [www.nvn.nl](http://www.nvn.nl) staan diverse brochures over nefrotisch syndroom. Ga naar Publicaties > Brochures > Brochures nieren & nierziekten > Brochures nefrotisch syndroom.

U vindt extra informatie op [www.nieren.nl/bibliotheek](http://www.nieren.nl/bibliotheek), dossier 'Nefrotisch syndroom'.

In de Zorgstandaard nefrotisch syndroom staat beschreven wat een goede zorg is voor volwassenen en kinderen met nefrotisch syndroom. U vindt deze zorgstandaard op:

[www.zorgstandaarden.net](http://www.zorgstandaarden.net), zorgstandaarden zeldzaam > voor welke aandoeningen? > nefrotisch syndroom.

De patiëntenvertaling van de zorgstandaard staat eveneens op de website van de NVN: [www.nvn.nl](http://www.nvn.nl). Ga naar Publicaties > Brochures > Brochures nieren & nierziekten > Brochures nefrotisch syndroom > 'Patiënteninformatie nefrotisch syndroom'.