



*Zorgstandaarden
Zeldzame Aandoeningen*

Zorgstandaard Nefrotisch Syndroom



V S O P



Nierpatiënten Vereniging Nederland

Colofon

Deze zorgstandaard is een uitgave van:

Nierpatiënten Vereniging Nederland
Groot Hertoginnelaan 34
1405 EE Bussum

Telefoon 035 691 21 28
E-mail secretariaat@nvn.nl
Website www.nvn.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)
Koninginnelaan 23
3762 DA Soest

Telefoon 035 603 40 40
E-mail vsop@vsop.nl
Website www.vsop.nl
www.zorgstandaarden.net

Deze zorgstandaard werd mogelijk gemaakt door een financiële bijdrage van het Fonds PGO in het kader van het project 'Zorgstandaarden voor zeldzame aandoeningen: De patiënt Centraal'.

Niets uit deze uitgave mag worden vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt worden door middel van druk, microfilm of op een andere wijze zonder voorafgaande schriftelijke toestemming.

© Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN), Bussum, december 2013

Inhoud

Colofon	2
Voorwoord.....	6
Dankwoord.....	6
Samenvatting.....	8
1 Inleiding	11
1.1 Zorgstandaard zeldzame aandoening	11
1.2 Verantwoording.....	11
1.3 Juridisch kader	12
1.4 Beheer en onderhoud	13
1.5 Leeswijzer	13
2 Nefrotisch Syndroom	15
2.1 Omschrijving Nefrotisch Syndroom.....	15
2.2 Vormen van Nefrotisch Syndroom	15
2.2.1 Volwassenen.....	15
2.2.2 Kinderen	16
2.3 Etiologie en erfelijkheid.....	17
2.4 Vóórkomen.....	17
2.5 Fysieke gevolgen van NS	18
2.5.1 Algemeen.....	18
2.5.2 Volwassenen.....	18
2.5.3 Kinderen	18
2.6 Psychosociale gevolgen	19
2.6.1 Algemeen.....	19
2.6.2 Volwassenen.....	19
2.6.3 Kinderen	20
2.6.4 (Pre)Adolescenten	20
3 Organisatie van zorg	21
3.1 Volwassenen.....	21
3.2 Kinderen	22
3.3 Expertisecentrum en expertiseteam	23
3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team.....	24
3.5 Individueel zorgplan	26
3.6 Zelfmanagement	28

3.7 Transitiezorg	28
3.8 Communicatie en voorlichting	30
3.9 Registratie.....	31
4 Ziektespecifieke zorg	33
4.1 Inleiding	33
4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning (Fase 1)	37
4.2.1 (Aanstaand) Ouderpaar met kinderwens waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt	37
4.2.2 Zorgvrager waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt	38
4.2.3 Zorgvrager met verdenking op NS.....	39
4.2.4 Zorgvrager waarbij NS is vastgesteld.....	40
4.2.5 Individueel zorgplan fase 1.....	40
4.3 Diagnose (Fase 2).....	41
4.3.1 Volwassenen.....	41
4.3.2 Kinderen	43
4.3.3 Individueel zorgplan fase 2.....	45
4.4 Multidisciplinaire behandeling (Fase 3)	46
4.4.1 Volwassenen.....	46
4.4.2 Kinderen	50
4.4.3 Zorggerelateerde preventie	53
4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg	56
4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding	59
4.4.6 Individueel zorgplan fase 3.....	61
4.5 Psychosociale begeleiding en ondersteuning (Fase 4)	64
4.5.1 Begeleiding en ondersteuning.....	64
4.5.2 Individueel zorgplan fase 4.....	65
5 Generieke zorg	67
5.1 Generieke thema's	67
5.2 Zorgmodules.....	67
6 Kwaliteitsinformatie	68
6.1 Algemene kwaliteitscriteria.....	68
6.2 Fase-specifieke kwaliteitscriteria	68
Literatuur en bronnen	70
Bijlage 1	73

Bijlage 2	75
Bijlage 3	76
Bijlage 4	77
Eindnoten	83

Voorwoord

Het Nefrotisch Syndroom is een zeldzame aandoening van de nieren. Het is geen ziekte op zich, maar een combinatie van ziekteverschijnselen (symptomen) die gezamenlijk optreden. Er kunnen verschillende ziekten aan ten grondslag liggen en de behandeling en de prognose verschillen per onderliggende oorzaak. Voor kinderen zijn de oorzaken over het algemeen weer anders dan voor volwassenen.

De combinatie van zeldzaam voorkomen, verschillende oorzaken en een verschillend beloop maakt dat het syndroom lastig is te vervatten in richtlijnen en protocollen. Ook het daarvoor benodigde onderzoek komt moeilijk van de grond. In praktijk krijgen patiënten soms te maken met te late diagnoses, te late herkenning van complicaties en versnippering van de expertise. Dit alles leidt tot veel onduidelijkheid en onzekerheid bij mensen met een Nefrotisch Syndroom en hun naasten.

De NVN is dan ook zeer verheugd dat deze zorgstandaard is opgesteld door zorgverleners en (ouders van) patiënten samen. In de zorgstandaard wordt beschreven wat goede zorg is voor een patiënt met een Nefrotisch Syndroom en waar de organisatie van die zorg aan moet voldoen. Het patiënten- en (in dit geval ook) het ouderperspectief waren daarbij het uitgangspunt. Logisch, want daar doen we het toch met zijn allen voor?

De zorgstandaard is openbaar en kan worden gebruikt door patiënten en zorgprofessionals. Deze versie is echter met name geschreven voor zorgprofessionals en bevat veel medische termen. Als patiëntenvereniging zet de NVN zich ook in voor het realiseren van een patiëntenversie Nefrotisch Syndroom. Zo kunnen ook patiënten hun verantwoordelijkheid nemen in hun behandeling en de organisatie hiervan.

Reden om eerst een medisch gerichte zorgstandaard uit te brengen is, dat de zorgstandaard een beschrijving geeft van de gewenste situatie. Nog niet alle zorgaanbieders werken op deze manier. Het doorvoeren van wijzigingen kost tijd en inspanning en zorgprofessionals moeten deze benodigde verbeteringen tijdig kunnen inzetten. De NVN heeft er vertrouwen in dat de zorg in de nabije toekomst volgens de zorgstandaard wordt ingericht.

Deze zorgstandaard vormt een solide basis voor goede zorg en creëert helderheid. De beste zorg is en blijft echter maatwerk, passend bij de wensen en behoeften van de individuele patiënt. In overleg met de patiënt moet daarom altijd weer bekeken worden of de basis hier ook geldt, of dat een aanpassing voor deze persoon beter is. De zorgstandaard is daarvoor het gezamenlijke vertrekpunt.

Dankwoord

Deze zorgstandaard Nefrotisch Syndroom is samen met een groot aantal professionals en ervaringsdeskundigen gemaakt. Daarbij is gewerkt met een klankbordgroep, een autorisatiegroep, focusgroepen, individuele gesprekken en vragenlijsten. Alleen dankzij deze medische en ervaringskennis en grote betrokkenheid was het mogelijk om dit omvattende document tot stand te

brengen. Niet iedereen realiseert zich dat dit voornamelijk op vrijwillige basis gebeurt. Op deze plek wil de NVN dan ook al deze medici, paramedici, mensen met Nefrotisch Syndroom en hun ouders/verzorgers zeer hartelijk danken voor hun bijdragen. Gezamenlijk hebben zij iets gerealiseerd dat een zichtbare bijdrage kan leveren aan betere zorg voor mensen met een Nefrotisch Syndroom. Ook de VSOP danken wij voor hun deskundige en professionele ondersteuning. We hopen dat wij in de toekomst een beroep kunnen blijven doen op al deze deskundige mensen. De zorgstandaard is immers af, maar nog niet klaar. Invoering en onderhoud zijn de volgende stappen. Vaak niet de eenvoudigste, maar met de getoonde betrokkenheid vertrouwen we erop dat we ook dat samen kunnen waarmaken.

Drs. J.A.J. Bart
Directeur NVN

Samenvatting

De zorgstandaard Nefrotisch Syndroom beschrijft het volledige zorgtraject van optimaal goede zorg voor mensen met Nefrotisch Syndroom (NS). De zorgstandaard is bedoeld voor zorgverleners. Een aparte publieksversie wordt opgesteld. Voor de toelichting op (de verantwoording van) de totstandkoming van deze zorgstandaard, het juridisch kader en het beheer en onderhoud, wordt verwezen naar [1 Inleiding](#).

Nefrotisch Syndroom

Het Nefrotisch Syndroom is een heterogene uitingsvorm van nieraandoeningen, die gekenmerkt wordt door beschadiging van de glomerulaire filter. De verantwoordelijke nieraandoeningen kunnen zowel verworven als erfelijk zijn, en komen soms voor als onderdeel van een onderliggende ziekte of syndroom. In [2 Nefrotisch Syndroom](#) wordt dieper ingegaan op de verschillende vormen van NS, de etiologie en erfelijkheid (zie [2.3 Etiologie en erfelijkheid](#)) en het vóórkomen (zie [2.4 Vóórkomen](#)), alsmede de fysieke en psychosociale gevolgen. Omdat NS bij kinderen (aanzienlijk) van NS bij volwassenen verschilt (wat betreft incidentie, oorzaak, behandeling en evidence en prognose), worden volwassenen en kinderen in deze zorgstandaard apart besproken.

De volgende oorzaken van NS komen het vaakst voor en worden in deze zorgstandaard behandeld:

Volwassenen

- Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
- Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS);
- Membraneuze Nefropathie (MN);
- IgA-nefropathie (IgAN);
- Glomerulaire aandoeningen secundair aan (systeem)ziekten zoals Systemische lupus erythematoses (SLE), Henoch-Schönlein vasculitis, amyloïdose, diabetes mellitus.

Kinderen

- Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
- Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS);
- Membraneuze Nefropathie (MN).

Voor meer informatie over de verschillende oorzaken zie [2.2 Vormen van Nefrotisch Syndroom](#).

Concentratie en organisatie van zorg

Een expertise centrum verleent zorg volgens de onderhavige zorgstandaard, voldoet aan de EUCERD-criteria en maakt onderdeel uit van een Europees Referentie Netwerk (ERN). Voor meer informatie zie [3.3 Expertisecentrum en expertiseteam](#).

In [3.1 Volwassenen](#) en [3.2 Kinderen](#) wordt in hoofdlijnen de organisatie van een zorgtraject van NS weergegeven. Shared care kan bij volwassenen worden ingezet op initiatief van zowel de zorgverlener als de zorgvrager. Bij kinderen geldt dat shared care in bepaalde gevallen standaard wordt ingezet.

Een individueel zorgplan (IZP) is een belangrijk hulpmiddel om het zelfmanagement van de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager te bevorderen. Ook gezamenlijke besluitvorming is een belangrijk uitgangspunt. Zolang er geen elektronisch IZP beschikbaar is, kan de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager een hardcopy van het IZP beheeren. Ten aanzien van de transitiezorg is het belangrijk dat deze fase tijdig wordt aangekondigd, goede afspraken worden gemaakt over de overdracht en dat deze afspraken worden vastgelegd. Idealiter hebben (de vertegenwoordiger van) de zorgvrager en zorgverlener(s) te allen tijde de mogelijkheid om een elektronisch IZP in te zien. Voor meer informatie zie [3.5 Individueel zorgplan](#), [3.6 Zelfmanagement](#), [3.7 Transitiezorg](#) en [3.8 Communicatie en voorlichting](#). Ten tijde van de publicatie van deze zorgstandaard was er geen Register voor patiënten met specifiek NS operationeel. In [3.9 Registratie](#) worden aandachtspunten genoemd ten aanzien van een register voor NS.

Behandeling en het individueel zorgplan

De zorg voor vijf verschillende zorgvragers met NS wordt in [4 Ziektespecifieke zorg](#) schematisch weer gegeven, namelijk voor:

- (aanstaand) ouderpaar met kinderwens en erfelijke vorm van NS in familie;
- volwassene met erfelijke vorm van NS in familie;
- kind met erfelijke vorm van NS in familie;
- volwassene met NS;
- kind met NS.

Het zorgtraject bestaat uit 4 fasen. Voor de (mogelijk) betrokken zorgverleners in het gehele zorgtraject wordt verwezen naar [3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team](#).

In [4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning \(Fase 1\)](#) worden diverse zorgvragers onderscheiden. Wie in deze fase de hoofdbehandelaar is, kan per situatie verschillen. Bij een zorgvrager met vermoeden van NS en/of oedeem zonder bekende oorzaak, stelt de arts direct een urineonderzoek in.

De onderzoeken ten behoeve van de diagnosestelling worden in [4.3 Diagnose \(Fase 2\)](#) weergegeven. Bij volwassenen maakt een nierbiopsie onderdeel uit van het onderzoek, maar bij kinderen wordt vrijwel nooit bij presentatie van NS een nierbiopsie verricht.

De behandeling voor de vormen van NS bij volwassenen wordt beschreven in [4.4.1 Volwassenen](#) en voor kinderen in [4.4.2 Kinderen](#). Voor zowel de volwassen zorgvrager als het kind wordt de algemene zorg beschreven, alsmede de ziektespecifieke zorg (per vorm van NS) verleend door de hoofdbehandelaar. Vervolgens wordt de zorg, verleend door het multidisciplinaire team, uiteengezet. Welke preventieve zorg onderdeel uitmaakt van de totale behandeling van NS wordt in [4.4.3 Zorggerelateerde preventie](#) beschreven, zoals het behandelbeleid ten aanzien van vaccinatie en (infectie)preventie.

Medicatie bij de behandeling van NS kan diverse bijwerkingen opleveren. In [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#) zijn vanuit patiëntenperspectief de belangrijkste bijwerkingen en bijbehorende additionele zorg opgenomen. De zorg voor een zorgvrager met een kinderwens, een zwangere en ten aanzien van borstvoeding staat weergegeven in [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en](#)

borstvoeding. Een zorgvrager met een kinderwens zal vooraf goed geïnformeerd zijn over o.a. het behandelbeleid.

De psychosociale begeleiding en ondersteuning wordt afzonderlijk besproken in Fase 4, maar is een continu proces en geïntegreerd in Fase 1, 2 en 3. Voor een uitwerking wordt verwezen **4.5 Psychosociale begeleiding en ondersteuning (Fase 4).**

Per fase worden aandachtspunten weergegeven die tijdens het zorgtraject kunnen worden besproken. Voor een overzicht wordt verwezen naar **Bijlage 4** Checklist Aandachtspunten Gesprek. Deze punten geven ook input voor een Individueel Zorgplan (IZP).

Generieke zorg

In **5 Generieke zorg** staan de generieke thema's die op de onderhavige zorgstandaard van toepassing zijn. Er wordt verwezen naar de generieke thema's die te raadplegen zijn via www.zorgstandaarden.net.

Kwaliteitsinformatie

Op basis van de zorgstandaard zijn vanuit patiëntenperspectief algemene kwaliteitscriteria geformuleerd en fase-specifieke kwaliteitscriteria (zie hiervoor **6.1 Algemene kwaliteitscriteria** en **6.2 Fase-specifieke kwaliteitscriteria**).

1 Inleiding

1.1 Zorgstandaard zeldzame aandoening

Een zorgstandaard geeft vanuit patiëntenperspectief een functionele beschrijving van de individuele preventie en zorg voor een bepaalde chronische aandoening. Een zorgstandaard is gebaseerd op actuele en zo mogelijk wetenschappelijk onderbouwde inzichten. Het document beschrijft niet alleen de inhoud van de zorg, maar ook de (multidisciplinaire) organisatie van de ketenzorg en de relevante kwaliteitscriteria.

Deze zorgstandaard beschrijft het zorgtraject voor NS en is bedoeld voor zorgverleners. Het zorgtraject is opgebouwd uit 4 fasen:

- Fase 1 Vroegtijdige onderkenning en preventie;
- Fase 2 Diagnose;
- Fase 3 Individueel zorgplan en behandeling;
- Fase 4 Psychosociale begeleiding en ondersteuning¹.

Voor deze 4 fasen wordt de inhoud en de organisatie van de zorg beschreven. Fase 4 dient beschouwd te worden als een continu proces en loopt door alle fasen van het hele zorgtraject heen. Fase 4 is dus geïntegreerd in Fase 1, 2 en 3.

Zorgthema's zijn generieke thema's waarin is omschreven waar de zorg voor chronisch zieken aan zou moeten voldoen, bijvoorbeeld Zelfmanagement en Psychosociale aspecten. Deze generieke thema's zijn dynamisch en aan ontwikkeling onderhevig. Ze zijn te raadplegen via www.zorgstandaarden.net of via 5 Generieke zorg.

Deze zorgstandaard zal de criteria, genoemd in het Toetsingskader van het Kwaliteitsinstituut, waar mogelijk naleven (www.cvz.nl).

1.2 Verantwoording

Voor de ontwikkeling van deze zorgstandaard heeft de NVN aansluiting gevonden bij de VSOP (Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties). Deze vereniging heeft ervaring met de opzet van zorgstandaarden. In 2010 heeft de VSOP voor 12 patiëntenorganisaties, waaronder de NVN, een subsidieaanvraag gedaan bij het Ministerie van VWS/Fonds PGO voor de ontwikkeling van zorgstandaarden.

In deze zorgstandaard wordt in principe de indeling gevolgd zoals beschreven in het ZonMW-rapport 'Zorgstandaarden in model' (Coördinatieplatform Zorgstandaarden). Daar waar het niet mogelijk was of het voor Nefrotisch Syndroom tot een minder logische indeling zou leiden, is gekozen voor een specifieke indeling voor NS.

Bij de ontwikkeling van de zorgstandaard voor NS is nauw samengewerkt met een klankbordgroep, samengesteld uit leden en de medewerker kwaliteitsbeleid van de NVN, zorgverleners uit het

multidisciplinaire team en een beleidsmedewerker van de VSOP (projectleiding). De autorisatiegroep heeft de zorgstandaard geautoriseerd. Voor de samenstelling van de klankbordgroep, de autorisatiegroep en de bijdrage van individuen inzake het becommentariëren van tekst(en) wordt verwezen naar [Bijlage 1](#).

Voor de ontwikkeling van deze zorgstandaard heeft een inventarisatie van literatuur, richtlijnen en een achterbanraadpleging plaatsgevonden. De achterbanraadpleging bestond uit diepte-interviews met zorgvragers¹, een enquête² onder en focusgroepen met leden van de NVN. De achterbanraadpleging is een kwalitatief onderzoek. Op basis van de resultaten van de enquête zijn knelpunten gesignaleerd, welke binnen de twee focusgroepen (1. ouders van kinderen met NS en 2. volwassenen met NS) zijn besproken. De leden van de focusgroepen hadden eerder de enquête ingevuld en aangegeven deel te willen nemen aan een focusgroep. Zij zijn willekeurig geselecteerd.

Op dit moment bestaat er geen landelijk vastgestelde multidisciplinaire richtlijn voor het hele zorgtraject voor Nefrotisch Syndroom. De inhoud van de zorg in deze zorgstandaard is gebaseerd op:

1. vier landelijk vastgestelde richtlijnen (Nederlandse federatie voor Nefrologen (NfN) en de Nederlandse SLE werkgroep) die op (aspecten van) de zorg voor (bepaalde vormen van) NS bij volwassenen van toepassing zijn;
2. het werkboek Kindernefrologie (NVK) en één internationale richtlijnen voor steroïd-gevoelig en steroïd-resistent NS (KDIGO) die op de zorg voor NS bij kinderen van toepassing zijn;
3. de brochure 'Informatie voor de huisarts over Nefrotisch Syndroom' (VSOP);
4. een achterbanraadpleging (NVN).

1.3 Juridisch kader

Deze sectie is tot gekomen op grond van het adviesrapport "De gevolgen van het opnemen van professionele standaarden in een wettelijk register voor de juridische betekenis van deze standaarden en voor de juridische positie van zorgaanbieders." door prof. mr J. Legemaate, hoogleraar gezondheidsrecht (Academisch Medisch Centrum Amsterdam en Universiteit van Amsterdam; 14 februari 2013).

Zorgstandaarden vallen onder de definitie van professionele standaarden, zoals omschreven in het wetsvoorstel 33243³. Volgens deze definitie zijn professionele standaarden "standaarden, modules, normen, zorgstandaarden dan wel organisatiebeschrijvingen die betrekking hebben op het gehele zorgproces of een deel van een specifiek zorgproces en die vastleggen wat noodzakelijk is om vanuit het perspectief van de cliënt goede zorg te verlenen".

¹ In het algemeen wordt in deze zorgstandaard gesproken over 'zorgvrager' in plaats van patiënt. Een zorgvrager is iemand die formeel recht heeft op de zorg uit deze zorgstandaard en kan dus ook een vertegenwoordiger van de patiënt zijn. Met zorgvrager wordt zowel man als vrouw bedoeld, tenzij expliciet anders vermeld. Ook voor zorgverlener wordt de mannelijke vorm gebruikt. Hier wordt uiteraard ook de vrouwelijke zorgverlener mee bedoeld.

² N: 177 volwassenen (respons 48%), 34 ouders en 14 kinderen. De vragenlijsten voor ouders en kinderen zijn niet alleen per mail verstuurd, maar ook uitgedeeld in verschillende Universitaire Medische Centra. Hierdoor is het exacte responspercentage niet te bepalen.

³ Ingediend in april 2012 en aanvaard door de Tweede Kamer op 5 februari 2013. De Eerste Kamer heeft het voorstel op 10 december 2013 na stemming aangenomen. Publicatie wijziging Wet cliëntenrechten zorg is te vinden op: http://www.eerstekamer.nl/behandeling/20131223/publicatie_wet/document3/f=/vjfsh8jmmzvv.pdf

Het wetsvoorstel 33243:

- Brengt geen verandering in de bestaande juridische status van een standaard. Die status is dat van een beroepsbeoefenaar mag worden verwacht dat hij een toepasselijke standaard volgt, tenzij de omstandigheden van het geval een afwijking nodig maken ('comply or explain').
- Heeft geen gevolgen voor de betekenis van standaarden in de context van de Inspectie voor de Gezondheidszorg of de zorgverzekeraars.

Het wetsvoorstel 33243 is primair gericht op het doen opnemen van wettelijke bepalingen met betrekking tot het Zorginstituut Nederland (ZiN). Het wetsvoorstel stelt centraal dat het KI (onderdeel van het ZiN) een openbaar register bijhoudt. Professionele standaarden die voldoen aan het door het KI ontwikkelde Toetsingskader^{II}, worden in het register opgenomen.

De opname van een zorgstandaard in het openbare register van het ZiN heeft geen gevolgen voor de rechtskracht en de juridische positie van deze standaard. Ook standaarden die niet of nog niet in het register van het ZiN zijn opgenomen, kunnen een onderdeel vormen van de professionele standaard. Van beroepsbeoefenaren mag worden verwacht dat zij (ook) deze standaarden volgen. Dit impliceert wel dat gewerkt is conform 'Zorgstandaarden in model'^{III}.

1.4 Beheer en onderhoud

De zorgstandaard is eigendom van de NVN. De NVN is als eigenaar verantwoordelijk voor het beheer en onderhoud van de zorgstandaard. Hierbij is de actualiteit, toegankelijkheid en leesbaarheid van de zorgstandaard van belang.

Bij oplevering van deze zorgstandaard is een onderhoudscommissie ingericht (zie [Bijlage 1](#)). De onderhoudscommissie beoordeelt deze zorgstandaard voor de eerste keer over 1,5 jaar en vervolgens standaard minimaal één keer per drie jaar op:

- actualiteit ((inter)nationale ontwikkelingen);
- toegankelijkheid en leesbaarheid.

Deze beoordeling kan leiden tot een herzieningstraject. Hierin worden inhoudelijke en tekstuele aanpassingen door de onderhoudscommissie gedaan. De zorgstandaard zal vervolgens opnieuw door het bestuur van de patiëntenvereniging worden vastgesteld, waarop de autorisatie door de betrokken beroepsverenigingen en/of individuen (opnieuw) plaatsvindt.

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) streeft er naar om de generieke thema's actueel te houden. Voor een up –to-date overzicht en een volledige beschrijving per thema kan www.zorgstandaarden.net geraadpleegd worden.

1.5 Leeswijzer

De zorgstandaard als e-boek, geeft de mogelijkheid om direct en gericht naar specifieke informatie te gaan. Bijvoorbeeld naar bijlagen (binnen de zorgstandaard) of generieke thema's (www.zorgstandaarden.net). Deze vorm en werkwijze geeft de mogelijkheid om te werken met

verwijzingen binnen en buiten de zorgstandaard. In enkele gevallen is gekozen voor herhaling (van de inhoud), omdat het een meerwaarde geeft ten aanzien van het betreffende onderwerp.

NS bij kinderen verschilt (aanzienlijk) van dat bij volwassenen wat betreft incidentie, oorzaak, behandeling en evidence en prognose. Daarom worden in deze zorgstandaard (eerst) volwassenen en (daarna) kinderen afzonderlijk besproken. Per fase wordt per subgroep de behandeling door de (mogelijk betrokken) zorgverlener(s) beschreven.

In hoofdstuk 2 wordt uiteengezet wat Nefrotisch Syndroom is. In hoofdstuk 3 wordt de organisatie van zorg beschreven en in hoofdstuk 4 per fase de zorg voor NS. De generieke thema's die op NS van toepassing zijn staan in hoofdstuk 5. Hoofdstuk 6 geeft per zorgfase een overzicht van de kwaliteitsinformatie weer.

2 Nefrotisch Syndroom

2.1 Omschrijving Nefrotisch Syndroom

Nefrotisch Syndroom (NS) is een uitingvorm van nieraandoeningen, die gekenmerkt wordt door beschadiging van de glomerulaire filter. Hierdoor komen te veel eiwitten in de urine terecht. De verantwoordelijke nieraandoeningen kunnen zowel verworven als erfelijk zijn, en komen soms voor als onderdeel van een onderliggende ziekte of syndroom.

Het NS presenteert zich door:

1. oedeem (vocht- en zoutretentie) van met name de enkels, de (onder-)benen, de buik, het gelaat en genitaal (gegeneraliseerd oedeem);
2. proteïnurie (eiwitverlies via de urine);
3. hypo-albuminemie (laag albuminegehalte in het bloed).

Soms zijn bij de (eerste) presentatie niet alle drie de symptomen aanwezig. Bij een NS is er vaak ook sprake van hyperlipidemie. Vocht- en zoutretentie is voor de patiënt herkenbaar aan o.a. gewichtstoename en vochtophoping.

2.2 Vormen van Nefrotisch Syndroom

2.2.1 Volwassenen

De volgende oorzaken van NS komen bij volwassenen het vaakst voor en worden in deze zorgstandaard behandeld:

- Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
- Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS);
- Membraneuze Nefropathie (MN);
- IgA-nefropathie (IgAN);
- Glomerulaire aandoeningen secundair aan (systeem)ziekten, zoals Systemische lupus erythematoses (SLE), Henoch-Schönlein vasculitis, amyloïdose, diabetes mellitus.

Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS)

De diagnose MCNS, ook wel Minimal Change Disease (MCD) genoemd, wordt gesteld bij 15% van de volwassen patienten die een nierbiopsie ondergaan vanwege een Nefrotisch Syndroom. Het lichtmicroscopisch onderzoek van het nierweefselbiopsaat laat hierbij niet of nauwelijks afwijkingen zien. Het eiwitverlies treedt vaak heel plots op en kan massaal zijn.

Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS)

FSGS is in ongeveer 20% van de gevallen de oorzaak voor het NS bij blanke volwassenen. De presentatie van FSGS is zoals bij MCNS met NS. Bij lichtmicroscopisch onderzoek bij FSGS is er meestal duidelijke toename van littekenweefsel (sclerose) in de glomeruli. NB: FSGS is geen echte diagnose, maar veel meer een beschrijving van het nierbiopsaat. FSGS komt dan ook veel vaker voor zonder echt NS.

Membraneuze Nefropathie (MN)

MN is in ongeveer 30% van de gevallen van NS bij blanke volwassenen de onderliggende aandoening. Bij MN ontstaat de schade aan de glomeruli door neerslag van afweerstoffen en ontstekingseiwitten in de glomerulaire filter. MN kan voorkomen in het kader van een systeemziekte zoals SLE, en het gevolg zijn van onderliggende infecties (hepatitis B, (congenitale) syphilis, malaria), maligniteiten, of het gebruik van medicatie (NSAID's, goud). Wanneer er geen onderliggende oorzaak wordt gevonden (wat in het merendeel het geval is) spreken we van een idiopathische MN. Recent is een antistof ontdekt (anti-fosfolipase A2 receptor antistoffen, gericht tegen een eiwit op de podocyten) die bij 70% van de patiënten met idiopathisch MN aantoonbaar is. Daarmee is MN in essentie een auto-immuun ziekte.

IgA-nefropathie (IgAN)

IgAN is de meest voorkomende glomerulaire nierziekte bij volwassenen, ook wel de ziekte van Berger genoemd. IgAN wordt gekenmerkt door neerslagen van IgA in de glomerulus. Meestal leidt IgAN tot hematurie, proteïnurie en nierfalen op de lange termijn. NS komt zelden voor bij IgAN. Als er een zuiver NS voorkomt bij IgAN, dan is er meestal sprake van een samenloop van MCNS of FSGS met IgA deposities. IgAN kan ook voorkomen in het kader van Henoch-Schönlein vasculitis.

Glomerulaire aandoeningen in het kader van systeemziekten

Bij SLE is er productie van antistoffen tegen lichaamseigen eiwitten. De gevormde antistof-antilichaam complexen worden vervolgens in de nier gedeponeerd en brengen daar een ontstekingsreactie op gang. Bij amyloïdose is er sprake van vorming en neerslag van abnormaal eiwit. Bij diabetes treedt via verschillende mechanismen (welke hier buiten beschouwing worden gelaten) schade op aan het glomerulaire filter.

2.2.2 Kinderen

NS bij kinderen is meestal idiopathisch, dat wil zeggen dat er geen oorzaak bekend is. Congenitaal NS (optredend in de eerste 3 levensmaanden) en secundair NS (SLE, Henoch-Schönlein vasculitis, amyloïdose en diabetes mellitus) bij kinderen worden in deze zorgstandaard niet besproken. De volgende vormen van NS komen bij kinderen het vaakst voor en worden in deze zorgstandaard behandeld:

- Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
- Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS);
- Membraneuze Nefropathie (MN).

Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS)

MCNS is bij kinderen de meest voorkomende oorzaak van NS (75-85%). MCNS heeft over het algemeen een goede prognose. Bij het overgrote deel van de kinderen leidt de behandeling met prednison tot het volledig verdwijnen van de proteïnurie (80-93%). Er is dan sprake van een steroidgevoelig NS. Echter 80% van de kinderen met prednisongevoelig NS krijgt één of meerdere recidieven. Wanneer in het eerste half jaar na het bereiken van initiële remissie twee of meer recidieven optreden of in één willekeurige periode van 12 maanden vier of meer, spreekt men van frequent recidiverend NS. Als een recidief optreedt tijdens het verminderen van de prednisondosering of binnen 2 weken na het staken ervan, noemt men dit prednisonafhankelijk NS.

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 het geval het NS tijdens de behandeling niet binnen 8 weken in remissie komt, is er sprake van prednisonresistent NS.

Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS) en Membraneuze Nefropathie (MN)

FSGS komt bij kinderen in 9,5% van de gevallen voor en MN in 3,5%. De presentatie van FSGS en MN kan vergelijkbaar zijn met MCNS, maar kan ook bestaan uit bijvoorbeeld persisterende proteïnurie zonder oedeem/vochtretentie.

2.3 Etiologie en erfelijkheid

Etiologie

NS is het gevolg van een glomerulaire ziekte, gekenmerkt door een beschadiging van het glomerulaire filter. Het beloop is afhankelijk van de oorzakelijke aandoening en varieert van complete genezing tot eindstadium nierfalen (stadium 5) (noodzaak tot nierfunctievervangende therapie (hemodialyse, peritoneale dialyse en niertransplantatie)). Deze glomerulaire nierziekten kunnen secundair zijn, d.w.z. het gevolg zijn van systeemziekten (zoals SLE, Henoch-Schönlein vasculitis, amyloïdose of diabetes mellitus) of primair zijn, dus zonder onderliggende systeemziekte, zoals bijvoorbeeld MCNS en idiopathische FSGS.

Erfelijkheid

De meeste vormen van NS zijn niet erfelijk. Uitzonderingen hierop zijn erfelijke vormen van FSGS en soms het prednison resistent NS. De erfelijke vormen van NS kunnen veroorzaakt worden door mutaties in verschillende genen, ze kunnen erg verschillen qua uitingvorm en zijn vaker therapie resistent. Gezien de snelle ontwikkeling binnen de genetica, zijn er in de komende jaren meer erfelijke oorzaken van NS te verwachten.

2.4 Vóórkomen

Prevalentie

De prevalentiecijfers van NS bij zowel volwassenen als kinderen zijn niet bekend.

Incidentie

Nefrotisch Syndroom behoort tot de zeldzame aandoeningen (≤ 5 per 10.000 inwoners). De incidentie bij volwassenen is 3 per 100.000 volwassenen/jaar. Per jaar wordt bij ongeveer 500 volwassenen NS vastgesteld. 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 presentatie van MCNS bij kinderen ligt rond de 4 jaar. FSGS bij kinderen en NS bij volwassenen kan op elke leeftijd beginnen. Voor de meeste glomerulaire ziekten ligt de piekincidentie tussen de 20-50 jaar.

Geslachtsverdeling

De (globale) M:V-verhouding is ongeveer 2:1, maar bij volwassenen verschilt dit per aandoening.

2.5 Fysieke gevolgen van NS

2.5.1 Algemeen

Het meest opvallend is de gewichtstoename door oedeem van de enkels, (onder-) benen, de buik, scrotaal en het gelaat (rond de ogen). Dit wordt veroorzaakt door de vocht- en natriumretentie. Hoofdpijn, misselijkheid en buikpijn kunnen ook ten gevolge van vochtretentie optreden. Bij alle patiënten kan ook moeheid en hypertensie voorkomen.

Er is sprake van een verhoogde aanmaak van eiwitten door de lever. O.a. hierdoor is er ook een verhoogde vetproductie. Deze hyperlipidemie geeft geen klachten, maar wordt vaak wel aangetoond in het bloed bij de eerste presentatie van NS. Bovendien kan het op den duur bijdragen aan atherosclerotisch vaatlijden.

Het risico op infectie is bij ernstige vormen van NS verhoogd. Het verhoogde risico op infecties treedt op als gevolg van verlies van antistoffen in de urine en de behandeling met afweeeronderdrukkende medicatie. Voor fysieke problemen ten gevolge van bijwerkingen van medicatie wordt verwezen naar [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#).

2.5.2 Volwassenen

Vocht- en natriumretentie ontstaat in de loop van dagen tot weken. De urineproductie blijft doorgaans intact.

Bij volwassenen met NS is het risico op trombose verhoogd. Bij circa 5-10% van de patiënten treedt trombose op en is het risico op trombose het grootste bij patiënten met een MN.

Recidieven treden met name bij MCNS vaak (30-50%) en snel op. Meestal tijdens uitsluipen of na staken van prednison. Bekende uitlokkende factoren van recidieven zijn infecties. De invloed van vaccinatie en stress wordt verondersteld, maar harde gegevens hierover ontbreken. Osteoporose, hypertensie, adipositas, hyperglykemie, huidafwijkingen (acne en striae) en verandering van uiterlijk zijn enkele bijwerkingen van het langdurig gebruik van prednison (corticosteroiden). Seksuele problemen als erectiestoornissen en libidoverlies komen voor. De hormonale status als ook algemene factoren, zoals vermoeidheid, kunnen hiermee samenhangen.

De prognose en of uiteindelijk nierfalen optreedt hangt af van de onderliggende nierziekte. Voor veel patiënten met een nierziekte is de levensverwachting zeer waarschijnlijk korter, zeker wanneer de aandoening een chronisch karakter krijgt/heeft. Dit is echter afhankelijk van het beloop van de ziekte.

2.5.3 Kinderen

Vocht- en natriumretentie kan heel snel ontstaan, soms in enkele dagen of zelfs uren. Door deze snelle vocht- en natriumretentie kan de urineproductie merkbaar afnemen. De urineproductie is soms nog maar circa 20% van normaal.

Trombose komt bij kinderen met prednison gevoelig NS niet vaak voor (3%).

De tussenpozen en de heftigheid van het recidief kunnen per keer en per individu verschillen. Met het ouder worden nemen in de regel het aantal recidieven af. Bij enkele kinderen blijven de recidieven ook op de volwassen leeftijd terugkomen. Net als bij volwassenen worden recidieven bij kinderen veelal uitgelokt door infecties. De invloed van stress op het ontstaan van recidieven is ten tijde van de ontwikkeling van deze zorgstandaard onderwerp van studie in Nederland^{IV}. Waterpokken is één van de normale infecties op kinderleeftijd, die bij kinderen met NS tijdens een recidief en/of medicatie gebruik veel ernstiger kan verlopen (zie 4.4.3 **Zorggerelateerde preventie**). Het ondergaan van vaccinaties tijdens een recidief en/of medicatiegebruik dient over het algemeen uitgesteld te worden (zie 4.4.3 **Zorggerelateerde preventie**).

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. De levensverwachting bij MCNS is doorgaans normaal. Bij FSGS en MN kan de levensverwachting beperkt worden door chronische nierinsufficiëntie.

2.6 Psychosociale gevolgen

2.6.1 Algemeen

Sommige gevolgen van NS kunnen het voor de patiënt moeilijk maken de aandoening te accepteren en kunnen het zelfbeeld beïnvloeden, onzekerheid oproepen en leiden tot gevoelens van somberheid of depressiviteit gedurende het acceptatieproces. Patiënten kunnen in de maatschappij tegen onbegrip aanlopen, omdat er ogenschijnlijk niet altijd veel aan de hand is, terwijl patiënten zelf wel duidelijke beperkingen ervaren. De afhankelijkheid van anderen is vergroot en de zelfredzaamheid soms beperkt.

Het gebruik van medicatie als prednison (corticosteroïden) kent niet alleen lichamelijke maar ook psychische bijwerkingen. Zo kan het gebruik van prednison een toegenomen eetlust geven en zelfs tot eetbuien c.q. vreetzucht leiden, maar bij kinderen en volwassenen in hoge doseringen ook leiden tot gedragsveranderingen (o.a. slaapstoornissen, druk gedrag en agressie). Door de toegenomen eetlust, eetbuien c.q. vreetzucht kan een schuldgevoel, of zelfs een negatief zelfbeeld ontstaan. Het veranderende postuur (o.a. de kenmerken van hypercortisolisme en overgewicht) en de uiterlijke kenmerken van het syndroom van Cushing kunnen aanleiding geven tot pesterijen. De gedragsproblemen ten gevolge van medicatiegebruik bij kinderen verdwijnen meestal weer nadat de prednison is afgebouwd.

Door het ervaren van lichamelijke klachten en beperkingen kan de patiënt zich zorgen maken en bang zijn dat de klachten nooit meer zullen verdwijnen of verbeteren, of dat hij nooit zal kunnen wennen aan zijn veranderde situatie. Er kan sprake zijn van angst om partner of werk te verliezen, niet meer mee te kunnen of mee te tellen in de maatschappij, nooit meer de dingen te kunnen doen die men ooit van plan was.

2.6.2 Volwassenen

Chronisch ziek zijn betekent een onzekere toekomst. De gevolgen van NS belemmeren een patiënt soms om (volledig) te werken waardoor aanpassingen in de arbeidsbetrekking kunnen plaatsvinden. Dit heeft gevolgen voor de financiën en het gezinsleven. Het verkrijgen van een hypotheek gaat

bijvoorbeeld vaak moeilijk, of het rijbewijs is vaak maar tien jaar geldig en moet er (weer) een (door de keurend (huis)arts ondertekende) verklaring komen, mogelijk tegen een bepaalde vergoeding. De verhoudingen en verantwoordelijkheden binnen het gezin (kunnen) veranderen. Dit kan een grote impact op de patiënt, diens partner, de relatie tussen de patiënt en diens partner en zijn gezin hebben. Maar ook het aangaan en behouden van vriendschappen is moeilijk door de onzekerheid over het verloop van de ziekte en het verlies van de nierfunctie.

2.6.3 Kinderen

Het hebben van een (chronische) aandoening met (dagelijks) gebruik van medicatie, eventuele lichamelijke gevolgen van de medicatie, de kans dat de medicatie niet aanslaat, de kans op recidieven en eventueel een verdere achteruitgang van de nierfunctie kunnen veel onzekerheid over de toekomst met zich meebrengen. Dit kan invloed hebben op het hele gezin. Chronisch ziek zijn kan voor kinderen betekenen dat zij regelmatig te maken hebben met schoolverzuim en/of niet altijd de mogelijkheid hebben om met leeftijdgenootjes te spelen. Kinderen kunnen door hun ziekte onderwerp van pestgedrag zijn, doordat bijvoorbeeld de gevolgen van NS hen (ten opzichte van leeftijdsgenootjes) beperken in het participeren aan lichamelijke activiteiten.

De psychosociale gevolgen van NS maakt de kinderen kwetsbaar, waardoor zij soms moeilijk los komen van thuis. Ouders kunnen soms ook (te) beschermend zijn en het kind hierdoor belemmeren zich zelfstandig te ontwikkelen. Bovendien kan zich uiteten in gedragsproblemen. Psychosociale gevolgen van NS hebben invloed op het hele gezin. Gedragsproblemen (ten gevolge van medicatiegebruik) kunnen (tijdelijk) veel van de ouders vergen. Deze belasting bij ouders zorgt ook bij hen voor een negatieve verandering van gedrag, wat weer een stressor voor het kind kan zijn. De gedachte van ouders dat deze balansverstoring en verhoogde stress een mogelijke trigger voor NS kan zijn, maakt dat het gezin in een vicieuze cirkel terecht kan komen.

2.6.4 (Pre)Adolescenten

Onzekerheid over (toekomstige) beperkingen en negatieve maatschappelijke effecten door het hebben van de ziekte, kunnen een oorzaak zijn van psychosociale problemen bij (pre-) adolescenten en jongvolwassenen. Het hebben van een (chronische) aandoening met (dagelijks) gebruik van medicatie, eventuele lichamelijke gevolgen van de medicatie, de kans dat de medicatie niet aanslaat, de kans op recidieven en eventueel een verdere achteruitgang van de nierfunctie kunnen veel onzekerheid over de toekomst met zich meebrengen. De zojuist genoemde punten hebben in verschillende mate impact op o.a. het aangaan en behouden van vriendschappen en relaties, het voltooien van een opleiding, het uitoefenen van een beroep of het zelfstandig wonen. In de puberteit kan het dagelijks gebruik van medicatie lastig zijn, omdat tieners/pubers bijvoorbeeld niet anders willen zijn dan leeftijdgenoten en/of moeite hebben met het nemen van eigen verantwoordelijkheid. Zij kunnen de therapie, het medicijngebruik, inzetten als middel bij verzet/strijd met ouders/behandelaars. Deze motieven kunnen de therapietrouw negatief beïnvloeden. De psychosociale gevolgen van NS hebben invloed op het hele gezin, omdat de adolescent/jongvolwassene vaak nog thuis woont.

3 Organisatie van zorg

Dit hoofdstuk geeft een beschrijving van de organisatie van de ziektespecifieke zorg per fase en van het ketenzorgmodel voor mensen met NS. Het kan gezien worden als een ziektespecifiek addendum op een aantal generieke thema's (zie [5 Generieke zorg](#)):

- Communicatie en voorlichting;
- Concentratie en organisatie van zorg;
- Registraties/patiëntenregisters;
- Zelfmanagement.

In deze zorgstandaard zijn begrippen opgenomen die ontleend zijn aan het Chronic care model^V (zie www.zorgstandaarden.net). Voor het gehele traject wordt de hoofdbehandelaar vastgesteld en per zorgfase een individueel zorgplan (IZP) gemaakt, het zelfmanagement bevorderd en is er expliciet aandacht voor informatieoverdracht tussen de hoofdbehandelaar en de zorgvrager en andere zorgverleners (onderling) (zie [3.8 Communicatie en voorlichting](#)).

3.1 Volwassenen

De huisarts is meestal de eerste zorgverlener die bij een volwassene een vermoeden heeft van NS (o.b.v. klinisch beeld en urineonderzoek) en verwijst de volwassene voor diagnose in de meeste gevallen door naar een internist-nefroloog in een algemeen ziekenhuis en in de minderheid van de gevallen rechtstreeks naar een internist-nefroloog in een universitair medisch centrum (UMC) (zie ook [3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team](#)). Na de verwijzing van de huisarts start het zorgtraject binnen (uiterlijk) één week. Als de huisarts zelf de diagnose NS heeft gesteld op basis van labbepalingen, is het niet altijd noodzakelijk dat de patiënt binnen één week wordt gezien door een internist-nefroloog. De huisarts kan de behandeling dan starten door het geven van diuretica (zie [4.4.1 Volwassenen](#)). Dit hangt onder andere af van de ernst van het oedeem, het bestaan van nierfalen en de hoogte van het albumine.

De diagnostische fase vindt vaak in de vorm van 'shared care' plaats (basiszorg dicht bij en expertise zorg ver(der) weg), omdat niet alle (onderdelen van de) onderzoeken in alle algemeen ziekenhuizen kunnen plaatsvinden, bijvoorbeeld het beoordelen van een nierbiopt.

Een biopt is bij een volwassene meestal noodzakelijk voor het stellen van een diagnose en kan in zowel een algemeen ziekenhuis als een UMC worden verricht. Sommige algemene ziekenhuizen sturen het biopt ter beoordeling naar een UMC. In enkele gevallen vindt het gehele zorgtraject voor een volwassene met NS in een UMC plaats.

Ook tijdens de behandelfase is er sprake van shared care:

- De internist-nefroloog in het algemeen ziekenhuis (hoofdbehandelaar) bepaalt de behandeling, bespreekt dit in zijn team en kan voor advies terecht bij een internist-nefroloog in een UMC;
- De patiënt kan, in overleg met de internist-nefroloog in het algemeen ziekenhuis (hoofdbehandelaar), laagfrequent, bijvoorbeeld jaarlijks, naar de internist-nefroloog in het UMC gaan voor een consult.

Bij shared care verdient de communicatie tussen de zorgverleners onderling en tussen de zorgverlener(s) en de zorgvrager extra aandacht. De zorgvrager heeft een belangrijke taak in het optimaliseren van de communicatie (zie [3.6 Zelfmanagement](#) in combinatie met [3.8 Communicatie en voorlichting](#)).

3.2 Kinderen

Ook in het geval van kinderen is de huisarts meestal de eerste die bij een kind een vermoeden heeft van NS (o.b.v. klinisch beeld en urineonderzoek) en verwijst het kind voor diagnose door naar een kinderarts (of (in de minderheid van de gevallen) naar een kinderarts-nefroloog) (zie ook [3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team](#)). Het kind wordt binnen 24 uur door een kinderarts/-nefroloog gezien en er wordt onderzoek ten behoeve van de diagnostiek gestart.

In de meeste gevallen is een kind onder behandeling bij een kinderarts/-nefroloog in een algemeen ziekenhuis (hoofdbehandelaar). Shared care (basiszorg dicht bij en expertise zorg ver(der) weg), wordt standaard door de kinderarts/-nefroloog ingezet:

- als na 4 weken behandelen (prednison, zie [4.4.2 Kinderen](#)) nog geen herstel is opgetreden;
- als er sprake is van frequent recidiverend of prednison afhankelijk NS (zie [2.2.2 Kinderen](#));
- wanneer ouders behoefte hebben aan meer informatie over o.a.:
 - de behandeling;
 - de korte en lange termijn verwachtingen ten aanzien van het NS.

In de minderheid van de gevallen is een kind (direct) onder behandeling bij een kinderarts-nefroloog in een UMC (hoofdbehandelaar). Bij een stabiele situatie is shared care een geschikte en complementaire vorm van zorg. Het hoofdbehandelaarschap wordt overgedragen aan de kinderarts/-nefroloog in het algemeen ziekenhuis, waarbij de mogelijkheid bestaat om laag frequent, bijvoorbeeld jaarlijks, naar de kinderarts-nefroloog in een UMC te gaan voor een consult.

In veel gevallen is een nierbiopt ten behoeve van de diagnosestelling niet noodzakelijk. Indien er toch een nierbiopt geïndiceerd is, verwijst de kinderarts/-nefroloog in het algemeen ziekenhuis het kind door naar een kinderarts-nefroloog in een UMC. In deze situatie zal de kinderarts-nefroloog in het UMC een (nieuw) behandelplan opstellen en dit bespreken met behulp van de pathologie-uitslag (PA) van het nierbiopt. Afhankelijk van de bevindingen en het behandelplan zijn drie opties mogelijk:

- het kind keert terug naar de kinderarts/-nefroloog in het algemeen ziekenhuis (hoofdbehandelaar);
- shared care waarbij de kinderarts/-nefroloog in het algemeen ziekenhuis hoofdbehandelaar is;
- het kind komt (in enkele gevallen) onder hoofdbehandelaarschap van de kinderarts-nefroloog in een UMC.

Bij shared care verdient de communicatie tussen de zorgverleners onderling en tussen de zorgverlener(s) en (de ouders van) het kind extra aandacht. Ouders hebben ook een belangrijke taak in het optimaliseren van de communicatie (zie [3.6 Zelfmanagement](#) in combinatie met [3.8 Communicatie en voorlichting](#)).

Als een kind met NS met prednison in remissie is gekomen en een jaar lang geen recidief heeft gehad kan de hoofdbehandelaar voorstellen om het hoofdbehandelaarschap over te dragen aan de huisarts. Het kind en het individueel zorgplan (IZP) worden overgedragen en vanaf dat moment is de huisarts (weer) het eerste aanspreekpunt voor de (vertegenwoordiger van de) patiënt.

Een deel van de kinderen met NS groeit niet over de ziekte heen. Aangezien dit niet in alle gevallen vóór de transitieleeftijd (18 jaar) duidelijk is, introduceert de hoofdbehandelaar de transitie voor het 16^e levensjaar van het kind (zie [3.7 Transitiezorg](#)). Het hoofdbehandelaarschap wordt bij 18 jaar van de kinderarts/-nefroloog overgedragen aan de internist-nefroloog.

3.3 Expertisecentrum en expertiseteam

Een Nederlands expertisecentrum voldoet aan specifieke (EUCERD) criteria en kan onderdeel uitmaken van een Europees referentienetwerk (ERN). Een expertiseteam is met name gefocust op zorg en behandeling van de patiëntengroep, en minder op wetenschappelijk onderzoek. Een expertiseteam kan zowel in een algemeen ziekenhuis als in een UMC gevestigd zijn en staat in verbinding met een expertisecentrum.

Voor de toelichting op expertisecentrum en expertiseteam in het algemeen wordt verwezen naar het generieke thema Concentratie en organisatie van zorg en <http://nestor.orpha.net/EUCERD/>. Een overzicht van de criteria staan separaat opgenomen in [Bijlage 3](#). Op www.orpha.net staat een actueel overzicht van expertisecentra voor NS.

Aan de criteria ‘het verrichten van kwalitatief hoogwaardig wetenschappelijk onderzoek (f) en ‘het samenwerken met relevante patiëntenorganisatie(s)’ (l) wordt voor NS toegevoegd dat het expertisecentrum in de toekomst relevante patiëntenorganisaties bij verschillende niveaus van onderzoek zal betrekken. De patiëntenorganisatie/zorgvrager wil bijvoorbeeld graag meepraten over welke onderwerpen onderzocht worden (agendasetting), de wijze waarop het onderzoek wordt ingericht en het bespreken van resultaten en wat de zorgvrager daarmee kan doen.

Aan de criteria ‘een expertisecentrum is hét kenniscentrum en fungeert als informatieloket/vraagbaak voor zowel onderzoekers, zorgverleners, patiënten en hun naasten als maatschappelijke organisaties’ (c) en ‘een expertisecentrum garandeert continue bereikbaarheid (per e-mail/telefoon)’ (o) wordt voor NS toegevoegd:

- De (vertegenwoordiger van de) patiënt kan tijdens kantooruren (en bij uitzondering – in het geval van spoed - 24 uur per dag/7 dagen in de week) bij de hoofdbehandelaar (1e aanspreekpunt) of de dienstdoende internist-nefroloog (met kennis van NS) of kinderarts/-nefroloog terecht voor informatie;
- De hoofdbehandelaar kan tijdens kantooruren telefonisch terecht voor informatie en ondersteuning bij het expertisecentrum. Alleen met tussenkomst van de hoofdbehandelaar fungeert het expertisecentrum (als het kenniscentrum) ook voor de (vertegenwoordiger van de) patiënt als informatieloket/vraagbaak.

Meerwaarde expertise centrum

Concentratie van kennis en deskundigheid bevordert de kwaliteit van zorg en leven, voorkomt (onherstelbare) gezondheidsschade en onnodige complicaties en reduceert kosten.

Een expertisecentrum:

- Ziet (relatief) veel mensen met een NS. Hierdoor is er zekerheid dat de behandelaars deskundig zijn, veel inhoudelijke kennis en ook veel ervaring hebben. Dit schept vertrouwen.
- Heeft betere mogelijkheden de laatste wetenschappelijke ontwikkelingen en informatie over nieuwe therapieën bij te houden, ook internationaal. De behandeling zal (steeds meer) plaatsvinden op basis van wetenschappelijke kennis, evidence based richtlijnen of best practices.
- Bundelt (hierboven genoemde) kennis en expertise, waardoor er geen tegenstrijdigheid is in wat de behandelaars zeggen en is er geen onbegrip als een patiënt zelf nieuwe informatie heeft gelezen.
- Coördineert afspraken, onderzoeken en behandelingen bij deskundige zorgverleners binnen één team. Een team waarin de verschillende zorgverleners samenwerken maakt ketenzorg mogelijk. Hierdoor is het niet nodig dat de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager zelf op zoek gaat naar verschillende specialisten met kennis en kunde van NS en hiermee alle afspraken maakt.
- Kan door concentratie van kennis en gegevens wetenschappelijk onderzoek coördineren. Afzonderlijke specialisten of behandelteams beschikken niet altijd over de mogelijkheden (bijvoorbeeld tijd en financiën). Onderzoek is van essentieel belang voor het ontwikkelen van medicijnen of behandelingen. Onderzoek kan tevens meer zicht geven in de gevolgen van de aandoening, het lichamelijk functioneren, de activiteiten in het dagelijks leven en sociaal maatschappelijke participatie.
- Kan onderdeel uitmaken van een Europees Referentie Netwerk (ERN), zodat wetenschappelijk onderzoek (internationaal) op grotere schaal kan plaatsvinden. Dit is voor NS als zeldzame aandoening van belang.
- Kan in samenwerking met relevante patiëntenorganisatie(s) de bekendheid van de zeldzame aandoening NS vergroten, ten einde het bewustzijn van het bestaan en de kennis van NS bij huisartsen, specialisten SEH en kinderartsen te vergroten. Hierdoor kan (meer) vroegtijdige signalering van NS plaatsvinden.

3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team

Hoofdbehandelaar

Vanaf het begin van het zorgproces is bij alle betrokkenen ((vertegenwoordiger van de) zorgvrager en zorgverleners) bekend wie de hoofdbehandelaar is en welke zorgverlener verantwoordelijk is voor een specifieke rol in het multidisciplinaire team.

De hoofdbehandelaar:

- is altijd een medisch specialist:
 - bij volwassenen: een internist-nefroloog;
 - bij kinderen: een kinderarts of kinderarts-nefroloog;

- coördineert en is (eind)verantwoordelijk voor het gehele zorgtraject;
- bepaalt wie verantwoordelijk is voor welke specifieke rol in het multidisciplinaire team;
- is voor de patiënt het eerste aanspreekpunt en bereikbaar voor vragen (zie [3.8 Communicatie en voorlichting](#))⁴;
- bepaalt samen met de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager welke informatie in het individueel zorgplan wordt vastgelegd;
- is verantwoordelijk voor de medische gegevens in het individueel zorgplan;
- is, bij verandering van hoofdbehandelaarsschap, verantwoordelijk voor het overdragen van het hoofdbehandelaarsschap bij de overgang naar de volgende fase in het zorgproces.

Het hoofdbehandelaarsschap kan onder de volgende voorwaarden worden overgedragen:

1. beide betrokken specialisten moeten hiermee instemmen;
2. de overdracht is in het individueel zorgplan vastgelegd;
3. de patiënt/vertegenwoordiger is geïnformeerd en stemt in.

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is verantwoordelijk voor het opstellen en actualiseren van (de hardcopy van) het individueel zorgplan (zie [3.5 Individueel zorgplan](#)). De hoofdbehandelaar is mede verantwoordelijk voor (de inhoud van) het individueel zorgplan. Hij ziet er op toe dat bij de overgang naar de volgende fase, een recidief en/of wijziging van behandelcentrum of overgang naar huisarts het zorgplan wordt overgedragen.

Bij shared care is de kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog in het algemeen ziekenhuis doorgaans de hoofdbehandelaar. De hoofdbehandelaar legt contact met de kinderarts-nefroloog of internist-nefroloog in het UMC. Ook in deze situatie is de hoofdbehandelaar het eerste aanspreekpunt voor vragen en is de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager verantwoordelijk voor het opstellen en actualiseren van het individueel zorgplan.

Multidisciplinaire team

In alle beschreven situaties (zie [3.1 Volwassenen](#) en [3.2 Kinderen](#)) vindt behandeling volgens de zorgstandaard voor NS en in een multidisciplinair team plaats. Het multidisciplinaire team (waar de hoofdbehandelaar onderdeel van uit maakt) is idealiter binnen één instelling georganiseerd. Indien het hoofdbehandelaarsschap bij de arts in het algemeen ziekenhuis ligt, kan het gehele multidisciplinaire team echter niet binnen één instelling georganiseerd zijn, omdat bijvoorbeeld de klinisch geneticus werkzaam is in een UMC. Iedere zorgverlener, betrokken bij de zorg voor patiënten met NS, heeft ervaring met de zorg voor NS.

Fase 1 Vroegtijdige onderkenning en preventie

De onderstaande zorgverleners kunnen in fase 1 betrokken zijn.

De hoofdbehandelaar verschilt per individuele zorgvrager (zie [4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning \(Fase 1\)](#)).

- huisarts;
- klinisch geneticus;
- internist-nefroloog;

⁴ Een nurse practitioner of verpleegkundig specialist kan de taak van de hoofdbehandelaar overnemen. Dit wordt vastgelegd in het IZP.

- kinderarts of kinderarts-nefroloog;
- kinderarts-nefroloog in opleiding/fellow kinderarts-nefroloog;
- diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde resp. nierziekten;
- allergoloog;
- specialist SEH;
- verpleegkundige SEH;
- physician assistant.

Fase 2 Diagnose

De onderstaande zorgverleners kunnen in fase 2 betrokken zijn:

- internist-nefroloog, kinderarts of kinderarts-nefroloog (hoofdbehandelaar);
- klinisch geneticus;
- patholoog.

Fase 3 Multidisciplinaire behandeling

De onderstaande zorgverleners kunnen in fase 3 betrokken zijn:

- internist-nefroloog, kinderarts of kinderarts-nefroloog (hoofdbehandelaar);
- diëtist Nierziekten;
- fysiotherapeut;
- apotheker;
- pedagogisch medewerker;
- gynaecoloog (op indicatie);
- verpleegkundig specialist (op indicatie).

Fase 4 Psychosociale ondersteuning en begeleiding

Fase 4 maakt integraal onderdeel uit van fase 1, 2 en 3. Naast bovengenoemde zorgverleners (fase 1, 2 en 3) kunnen onderstaande zorgverleners in fase 4 betrokken zijn:

- maatschappelijk werker;
- psycholoog/psychiater;
- pedagogisch medewerker;
- ambulant begeleider / remedial teacher / leraar.

3.5 Individueel zorgplan

Het individueel zorgplan (IZP) geeft een overzicht van de zorgbehoeften van de individuele patiënt, de individuele invulling van de professionele richtlijnen, en een weergave van de afspraken die tussen de patiënt en de hoofdbehandelaar zijn gemaakt over het zorgtraject (aangevuld met afspraken met andere disciplines). De zorgbehoeften van de individuele patiënt worden in een persoonlijk gesprek geïnventariseerd^{VI}.

Dit gesprek kenmerkt zich door gezamenlijke besluitvorming, waarbij het stellen van open vragen essentieel is. Het uitwisselen van informatie is een voorwaarde bij gezamenlijke besluitvorming. De arts informeert de patiënt over de diagnostiek en de behandelmogelijkheden, en de patiënt informeert de arts over zijn of haar ideeën, zorgen en verwachtingen^{VII}. Voordat een besluit wordt genomen of afspraak wordt gemaakt komen overtuigingen, waarden en wensen van de patiënt

expliciet aan de orde. Patiënten kunnen zelf ook een actieve rol vervullen bij de gezamenlijke besluitvorming (zie [3.6 Zelfmanagement](#)).

Het gesprek tussen de hoofdbehandelaar en de zorgvrager kan plaatsvinden aan de hand van de volgende onderwerpen:

- persoonlijk perspectief patiënt;
- zelfmanagement vaardigheden;
- gezondheidsproblemen;
- persoonlijke (behandel)doelen;
- gezamenlijke besluitvorming & vastleggen zorgplan;
- zelfmanagement plan;
- individueel behandelplan.

De individuele invulling van de professionele richtlijn wordt door de zorgverlener weergegeven. Hierbij wordt gebruik gemaakt van het onderstaande raamwerk dat geldt voor het individuele zorgplan:

- diagnose: de patiënt wordt in kaart gebracht, waarbij niet alleen het medisch/zorg perspectief maar ook het persoonlijk perspectief van de patiënt als uitgangspunt genomen wordt;
- therapie advies: Na gezamenlijke besluitvorming over (behandel)doelen en benodigde zorg en ondersteuning wordt een IZP vastgelegd;
- uitvoering: Uitvoeren van het individueel zorgplan;
- monitoren: Periodiek moet gezamenlijk worden geëvalueerd of de streefdoelen zijn gehaald en of bijstellen van het zorgplan noodzakelijk of wenselijk is.

Het opstellen, uitvoeren, monitoren en eventueel aanpassen van het IZP is een cyclisch proces^{VIII}.

Een individueel zorgplan is een belangrijk hulpmiddel om het zelfmanagement van de patiënt te bevorderen. Welke zelfmanagementactiviteiten de zorgvrager onderneemt, hoe de zorgverlener daarbij ondersteunt en hoe dit wordt gemonitord staat in het zorgplan beschreven. De verantwoordelijkheden en rollen van de verschillende zorgverleners en de wijze van communiceren zijn in het IZP vastgelegd. Dit is in iedere fase van belang, maar in Fase 3 ten aanzien van de transitiezorg is het een noodzakelijke voorwaarde voor goede en consequente (overgangs)zorg (zie [3.7 Transitiezorg](#)).

Idealiter hebben de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager en zorgverlener(s) te allen tijde de mogelijkheid om een elektronisch IZP in te zien. De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager beheert zelf het (elektronisch of hardcopy) individueel zorgplan. Indien de zorgvrager hiertoe niet in staat is, zal een vertegenwoordiger deze taak op zich nemen (zie ook [3.8 Communicatie en voorlichting](#)). De vertegenwoordiger van de zorgvrager kan het IZP inzien zonder toestemming van de zorgvrager totdat de zorgvrager 12 jaar is. Daarna dienen individuele afspraken gemaakt te worden. De verwachting is dat een elektronisch IZP niet binnen een aantal jaar overal gerealiseerd is. Het streven van de NVN is, om na publicatie van deze zorgstandaard, een kader voor een Individueel zorgplan te ontwikkelen dat ook geschikt is voor Nefrotisch Syndroom. Hierbij moet rekening worden gehouden met draagvlak en bestaande instrumenten. De zorgvrager heeft dit IZP in beheer: bereidt dit zorgplan voor het bezoek aan zijn zorgverleners voor, neemt het mee. legt het aan de

zorgverlener(s) voor en werkt het bij. Omdat een IZP maatwerk is, kan de gegeven inhoud van het IZP in hoofdstuk 4 (per fase) niet voor alle individuen volledig zijn. Zowel de betreffende zorgverlener als de zorgvrager kan de beschreven zorg in de vorm van een checklist gebruiken (zie [Bijlage 4](#)).

3.6 Zelfmanagement

Om aan zelfmanagement te kunnen doen en de regie over zijn leven (inclusief het ziekteproces) te kunnen nemen moet de zorgvrager weten welke zorg hij mag verwachten, wat hij er zelf aan kan doen, en wat de verantwoordelijkheden over en weer zijn. Door het hebben van kennis en inzicht in het behandelbeleid, het ziekteverloop en mogelijke gevolgen kan de (vertegenwoordiger(s) van de) patiënt zelf beter keuzes maken ten aanzien van de behandeling en meer verantwoordelijkheid nemen in de zorg voor NS. In dit proces is gezamenlijke besluitvorming essentieel. In het gesprek komen overtuigingen, waarden en wensen van de patiënt expliciet aan de orde, voordat een besluit wordt genomen of afspraak wordt gemaakt. De zorgvrager kan (open) vragen stellen als ‘Wat zijn de mogelijkheden? Wat zijn de voor- en nadelen? Hoe waarschijnlijk is het dat de genoemde voor- en nadelen optreden? Wat is voor mij van belang?’ Patiënten kunnen zelf ook een actieve rol vervullen bij gezamenlijke besluitvorming (zie ook [3.5 Individueel zorgplan](#)).

In geval van kinderen met NS vervullen de ouders de zelfmanagementtaken. Vanaf welke leeftijd een kind zelf zelfmanagementtaken op zich kan nemen hangt af van het individu. Hierdoor kan er geen strikte leeftijdsgrens gegeven worden, maar doorgaans kunnen kinderen vanaf 12 jaar (gedeeltelijk) taken overnemen. Bij kinderen met een chronische aandoening wordt vanaf 12 jaar gewerkt aan zelfmanagement (bijvoorbeeld door middel van het project ‘Op eigen benen’).

De (ouder(s) van de) zorgvrager dient te kunnen beschikken over:

- kennis over NS;
- vaardigheden en motivatie;
- ICT- tools;
- interventies, bijvoorbeeld Albustix;
- (digitaal) individueel zorgplan;
- (persoonlijke) ondersteuning op maat (door de centrale zorgverlener)^{IX}.

Zelfmanagement is erg belangrijk bij de zorg voor NS, bijvoorbeeld ten aanzien van:

- opstellen en actualiseren van het individueel zorgplan;
- medicatie;
- optimaliseren van de communicatie bij shared care.

Voor aanvullende informatie over Zelfmanagement wordt verwezen naar het generieke zorgthema (zie www.zorgstandaarden.net). Per fase wordt in hoofdstuk 4, in de paragrafen ‘individueel zorgplan’, zelfmanagement voor (de ouder(s) van) de patiënt uitgewerkt.

3.7 Transitiezorg

De transitiefase is voor een kind met NS een periode waarin veel verandert. Het kind zal tijdens deze fase het probleemeigenaarschap van zijn ouders overnemen en zal hier vroegtijdig op voorbereid en

in begeleid moeten worden. Het kind is tot 18 jaar in behandeling bij een kinderarts/-nefroloog en het multidisciplinair team en gaat daarna over naar een internist-nefroloog en een multidisciplinair team.

Hoewel er een grote kans is dat NS bij kinderen (van het type MCNS) overgaat voor of rond de transitiefase, introduceert de hoofdbehandelaar de transitiefase (toch) voor het 16^e levensjaar. De tijdige aankondiging is belangrijk voor zowel het kind als de ouder(s). Kinderen kunnen zich eventueel voorbereiden op veranderingen, zoals een andere arts.

Als een kind binnen een UMC overgaat naar een internist-nefroloog en een multidisciplinair team, zal vroegtijdig een parallel traject ingezet worden. Het transitieschema wordt besproken en vastgelegd in het IZP. Indien het kind en de ouder(s) het wenselijk vinden om een periode gezamenlijk consult(en) te hebben (minimaal één consult) met enerzijds een kinderarts/-nefroloog en een internist-nefroloog en anderzijds de andere zorgverleners uit het 'kinder-' en 'volwassen team', dan zal hier rekening mee worden gehouden in het transitieschema (zie bijvoorbeeld www.opeigenbenen.nu). De gezamenlijke consulten kunnen mogelijk ook na 18 jaar plaatsvinden. De kinderarts/-nefroloog maakt ook hierover afspraken met de zorgvrager.

In de situatie waarin een kind van een UMC naar een internist-nefroloog in een algemeen ziekenhuis (in de buurt) gaat, wordt per situatie bekeken:

- in hoeverre een gezamenlijk consult noodzakelijk is ten behoeve van goede overdracht en zorg, naast een goede schriftelijke en mondelinge overdracht;
- in hoeverre de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager hier behoefte aan heeft;
- hoe een gezamenlijk consult in de praktijk realiseerbaar is.

In de transitiefase krijgt het kind de mogelijkheid om meer zelf de regie te nemen tijdens het consult met de arts(en). Indien het kind ervoor kiest om alleen naar het consult te gaan, krijgt de ouder gedurende een (afgesproken) periode een terugkoppeling van de arts over het consult en de gemaakte afspraken. Als de zorgvrager 16 of 17 jaar is, zullen in overleg met de zorgvrager de ouders worden geïnformeerd. Aan het eind van het consult kunnen de ouders erbij gevraagd worden en kan de arts of de zorgvrager zelf kan een korte samenvatting geven van de gemaakte afspraken. Indien er wordt afgesproken de terugkoppeling via e-mail te laten plaatsvinden, dient de zorgvrager hiervoor uitdrukkelijke toestemming te hebben gegeven^x. In het geval de zorgvrager graag samen met de ouder(s) of de partner naar het consult komt, is het in het kader van 'zelfstandigheid en probleemeigenaarschap' van belang dat de zorgvrager geleidelijk zelf de regie overneemt en bijvoorbeeld de dialoog met de arts voert.

Voor aanvullende informatie over transitiezorg wordt verwezen naar de Zorgmodule Transitie (verstandelijk beperkt) in ontwikkeling (zie www.zorgstandaarden.net).

Met betrekking tot transitiezorg en de Wet Geneeskundige Behandelingsovereenkomst (WGBO) wordt additioneel verwezen naar www.rijksoverheid.nl.

3.8 Communicatie en voorlichting

Communiceren en informeren is een continu proces en vindt in alle fasen van het zorgtraject plaats. Zodra er meerdere zorgverleners bij de zorg voor NS betrokken zijn, verdient de communicatie en voorlichting extra aandacht. De hoofdbehandelaar is gedurende het hele zorgtraject in principe het eerste aanspreekpunt voor de (vertegenwoordiger(s) van de) patiënt, tenzij hij deze taak heeft overgedragen aan een nurse practitioner of verpleegkundig specialist uit het multidisciplinaire team. Dit wordt vastgelegd in het IZP.

Iedere betrokken zorgverlener is zelf verantwoordelijk om informatie betreffende de behandeling van de zorgvrager (multidisciplinair overleg) aan zowel de hoofdbehandelaar, als aan de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager terug te koppelen. Op deze manier is de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager, zolang elektronische uitwisseling van medisch informatie en afspraken nog niet mogelijk is, in staat om zelf het individueel zorgplan te beheren houden en draagt hij bij aan het optimaliseren van de communicatie (zie [3.5 Individueel zorgplan](#)).

Bij shared care is de kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog in het algemeen ziekenhuis de hoofdbehandelaar voor de zorg voor NS. In het geval van shared care onderhoudt de hoofdbehandelaar nauw contact met de kinderarts-nefroloog c.q. internist-nefroloog in een UMC. Ook in deze situatie is iedere betrokken zorgverlener verantwoordelijk voor terugkoppeling van relevante informatie aan de hoofdbehandelaar.

De hoofdbehandelaar start met voorlichting direct na het stellen van de klinische diagnose en verstrekt informatie aan de (vertegenwoordiger(s) van de) patiënt. De hoofdbehandelaar continueert dit gedurende het hele zorgtraject. Hierbij is expliciet aandacht voor:

- behandelprotocol (richtlijn) en eventuele experimentele behandelmethod(e)n;
- korte én (midden)lange termijn gevolgen van NS;
- werking en bijwerking van medicatie;
- eventuele complicaties bij NS.

Parallel aan de eerste voorlichting na het stellen van de klinische diagnose vindt een inventariserend gesprek ten behoeve van het individueel zorgplan plaats. Hierbij is gezamenlijke besluitvorming het uitgangspunt.

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager brengt na diagnosestelling zijn apotheker op de hoogte van de aandoening NS waarvoor hij behandeld wordt. Het kan bijvoorbeeld bij medicatie (bij recidieven) nodig zijn de medicatie (dosering) aan te passen in het geval er sprake is van achteruitgang van de nierfunctie. De apotheker registreert de uitgifte van de medicatie en desgewenst kan de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager om een overzicht van deze registratie vragen. De hoofdbehandelaar geeft gedurende het gehele zorgtraject actuele waardes door aan de apotheker. Praktisch kan dit door de waardes op het recept te vermelden. Hiervoor zal de zorgvrager eenmalig toestemming geven aan de hoofdbehandelaar gedurende het gehele zorgtraject.

De zorgverlener en de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager kunnen bijwerkingen van medicatie melden (Lareb). Medicatie-incidenten kunnen door de zorgverlener worden gemeld (Centrale Medicatie-incidenten Registratie).

In de behandelfase is soms voorlichting aan derden (bijvoorbeeld leerkracht, werkgever) noodzakelijk. De hoofdbehandelaar bepaalt samen met de (vertegenwoordiger(s) van de) patiënt of en hoe de informatieoverdracht plaatsvindt. Deze informatie gaat onder andere over de bijwerkingen van de medicatie en de gevolgen daarvan op school of op het werk, het beperken van stressvolle situaties bij het afbouwen van medicatie en het betrekken van de leerkracht of werkgever bij de zorg voor NS.

In de voorbereiding op de transitie, waarbij het kind alleen naar het consult met de arts(en) gaat, maken ouder(s), het kind en de arts afspraken over de terugkoppeling van het consult en de gemaakte afspraken (zie [3.7 Transitiezorg](#)).

Per fase wordt in hoofdstuk 4, in de paragrafen ‘individueel zorgplan’, communicatie en voorlichting (bij Organisatie van zorg, Behandeling, Medicatie en Zelfmanagement) uitgewerkt.

3.9 Registratie

Patiënten met NS staan opgenomen in veel verschillende registers, maar niet in een register specifiek voor NS. Ten tijde van de publicatie van deze zorgstandaard was er geen register voor patiënten met specifiek NS operationeel. Van 2009 tot 2011 liep het project ‘NS Registry voor kinderen met NS’ onder leiding van het AMC in Amsterdam. Het AMC werd hierbij ondersteund door de werkgroep Idiopathisch NS (NVN) en NephcEurope. Het register voor kinderen met NS is stopgezet vanwege een tekort aan financiële middelen voor o.a. een technische update van het register en mankracht ten aanzien van het invoeren en controleren van de gegevens, het ontsluiten van data voor onderzoek en het oriënteren van mogelijkheden tot uitwisseling van gegevens met andere registraties.

Een register voor volwassenen en kinderen met NS (waarin gegevens van meerdere patiënten op een eenduidige manier worden vastgelegd en opgeslagen) is zeer wenselijk, ten einde inzicht te verkrijgen in de verschillende vormen van Nefrotisch Syndroom, het beloop en om de kwaliteit van zorg te verbeteren. Patiëntenregistraties kunnen bijvoorbeeld aan wetenschappelijk onderzoek worden gekoppeld en (afhankelijk van de gegevens die erin worden opgeslagen) inzicht geven in:

- het aantal patiënten met een aandoening;
- het ziektebeloop en verschillen daarin tussen patiënten;
- effecten van een medicijn;
- de kwaliteit van de zorg in verschillende ziekenhuizen^{XI}.

De Nierpatiënten Vereniging Nederland zal in 2014, na verschijning van deze zorgstandaard, de mogelijkheden ten aanzien van een register voor NS verkennen samen met de wetenschappelijke beroepsverenigingen NfN en NVK. Hierbij zijn prioriteitstelling binnen de NVN en het bepalen van de relevante stakeholders belangrijke uitgangspunten.

Bij een toekomstig register voor NS is het wenselijk dat:

- Er een combinatie van eigenaren is, waarbij de verantwoordelijkheid voor het systeem (en het niveau binnen een organisatie voor deze verantwoordelijkheid) en de taken ten aanzien van databeheer duidelijk zijn vastgelegd.
- Er een commitment van de betrokken partijen is voor ten minste 20 jaar.
- Er goede financiële randvoorwaarden zijn om continuïteit te kunnen waarborgen ten aanzien van de technologie en mankracht voor het controleren en ontsluiten van de data.
- Er een register komt voor zowel kinderen als volwassenen. Hierbij zal aandacht zijn voor de registratie van kinderen met NS die op kinderleeftijd voor het eerst NS presenteren en op volwassen leeftijd nog steeds NS hebben, maar ook voor de volwassenen die op volwassen leeftijd voor het eerst NS presenteren. Deze data zullen aan elkaar gekoppeld kunnen worden.
- De gegevens door de (ouder(s) van de) patiënt zelf kunnen worden ingevoerd.
- De (ouder(s) van) patiënten met NS in zowel een UMC, als in een algemeen ziekenhuis registreren.
- Er controle is op het invoeren door een verpleegkundig specialist (zorg) en een onderzoeker (onderzoek).
- De (ouder(s) van de) patiënt periodiek overleg hebben met een verpleegkundig specialist voor afstemming, informatievoorziening en het verkrijgen van een overzicht van de eigen gegevens.
- Er een online connectie met de hoofdbehandelaar mogelijk is in binnen- en buitenland (telemedicine). Hierbij kan gebruik gemaakt worden van bijvoorbeeld Zorgnet.

4 Ziektespecifieke zorg

4.1 Inleiding

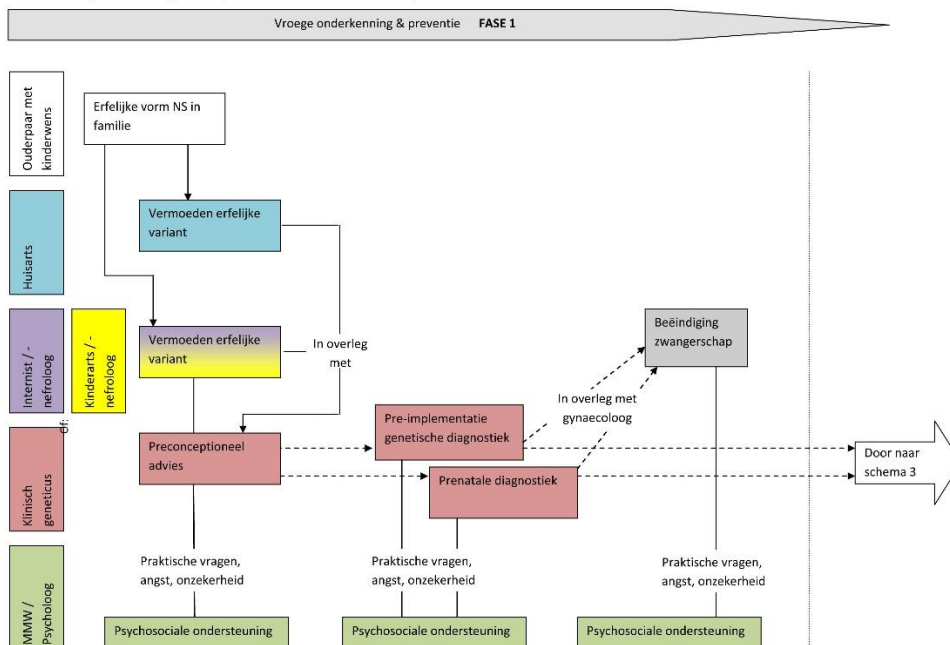
Voor de zorg voor volwassenen met FSGS, MN en IgAN zijn er door de NfN vastgestelde, medische richtlijnen en voor de zorg voor volwassenen met SLE is er door de Nederlandse SLE werkgroep een medische richtlijn ontwikkeld. Voor de zorg voor kinderen met NS is er geen losstaande medische richtlijn. De Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) heeft een werkboek 'Kindernefrologie' opgesteld met Nefrotisch Syndroom als onderdeel en er bestaat één internationale richtlijn voor steroid-gevoelig en steroid-resistent Nefrotisch Syndroom (KDIGO)⁵. Voor een overzicht wordt verwezen naar [Bijlage 2](#).

De basis van de inhoud van de zorg voor mensen met Nefrotisch Syndroom zoals omschreven in deze zorgstandaard, is gebaseerd op de richtlijnen, het werkboek 'Kindernefrologie' voor kinderartsen, de brochure 'Informatie voor de huisarts over Nefrotisch Syndroom' en aangevuld met (gewenste) zorg vanuit patiëntenperspectief.

De zorgstandaard Nefrotisch Syndroom is een eerste beschrijving van multidisciplinaire zorg voor volwassenen en kinderen met NS en kan gezien worden als uitgangspunt voor het ontwikkelen van een multidisciplinaire richtlijn voor kinderen met NS.

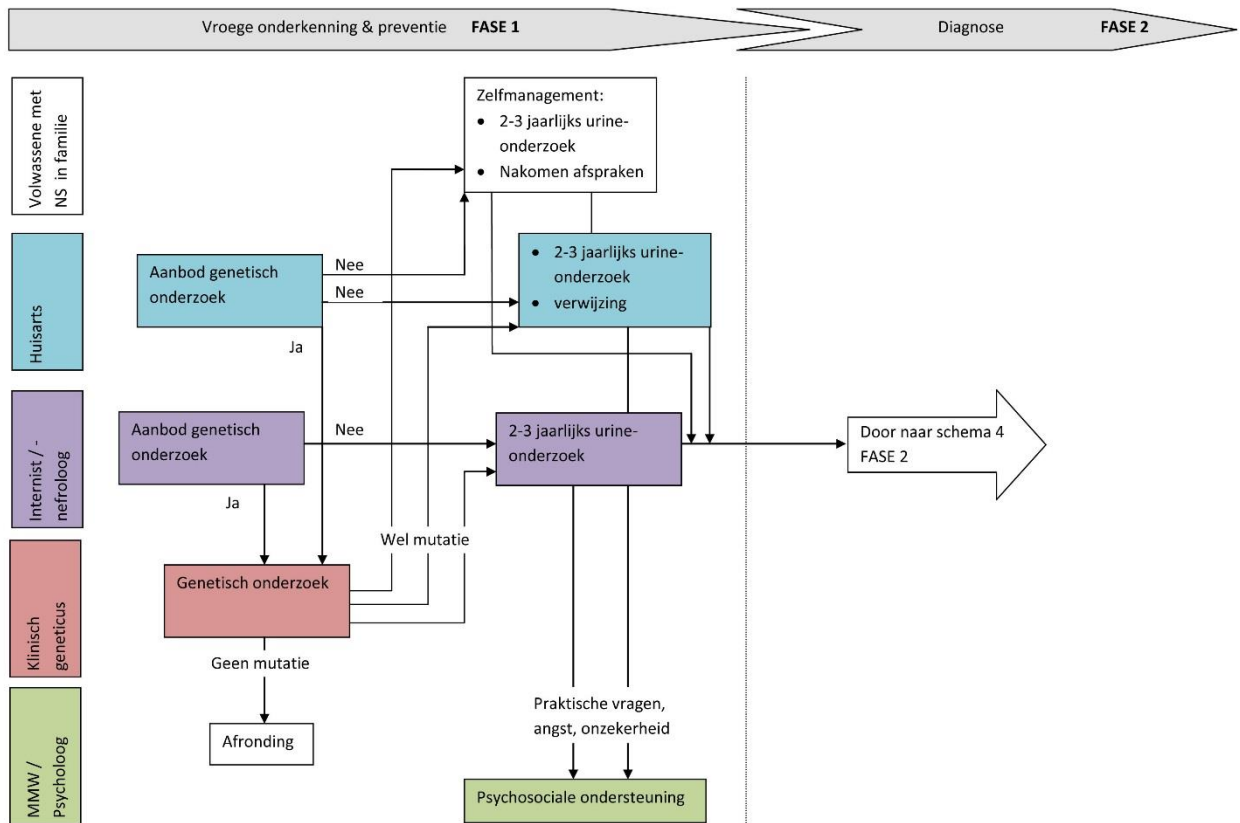
De vijf stroomschema's die volgen geven (globaal) de zorg voor een zorgvrager met NS weer.

Schema 1: (Aanstaand) ouderpaar met kinderwens: erfelijke vorm NS in familie

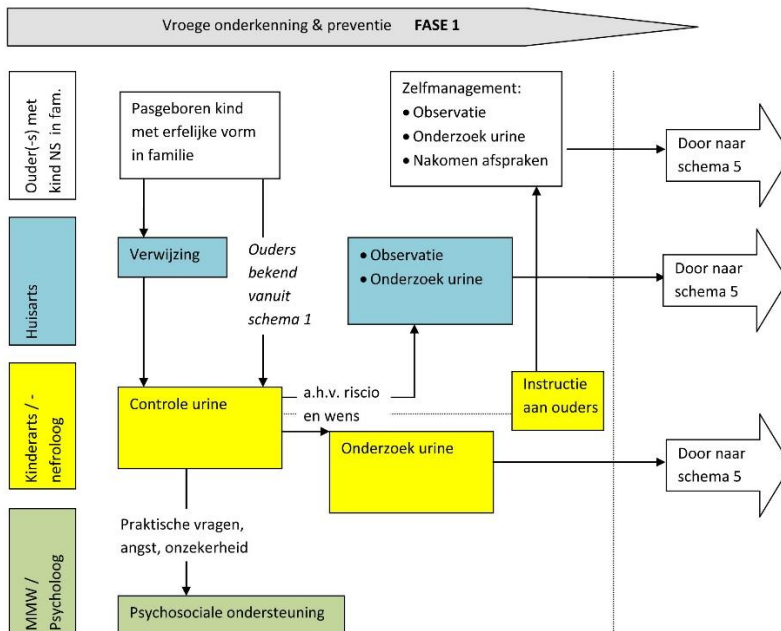


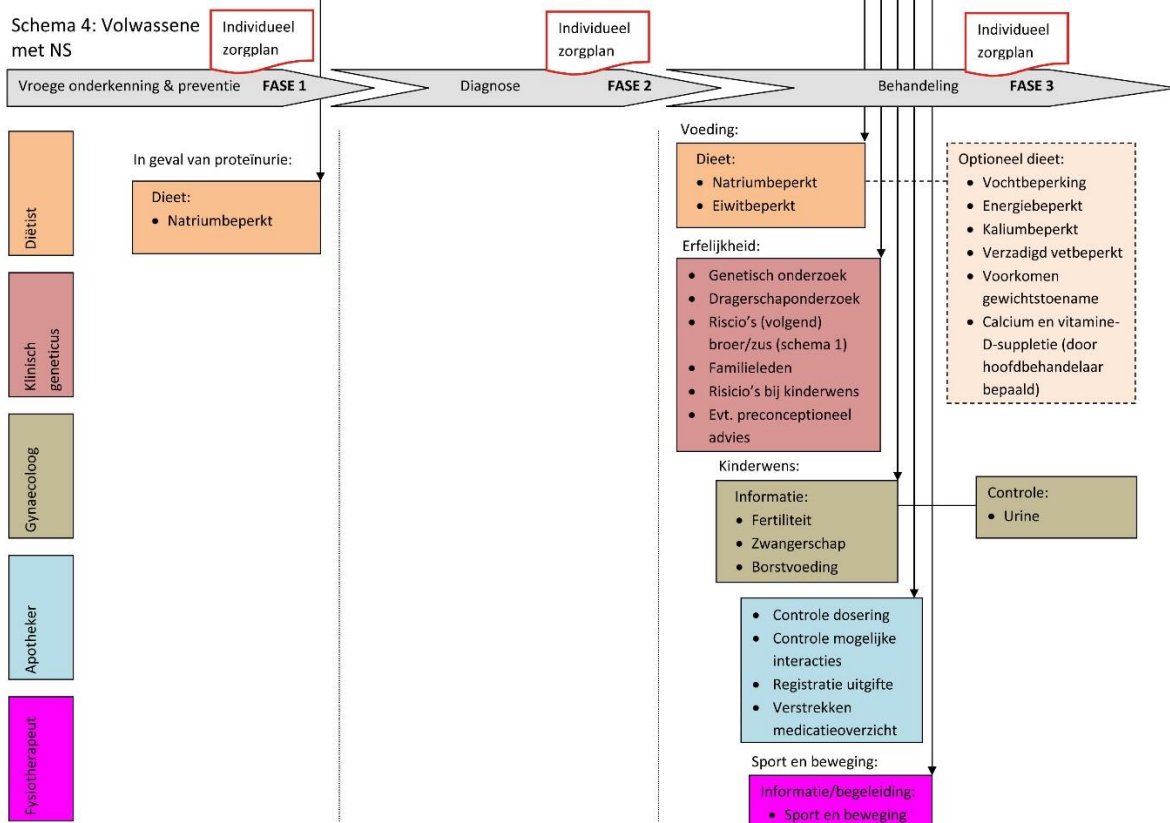
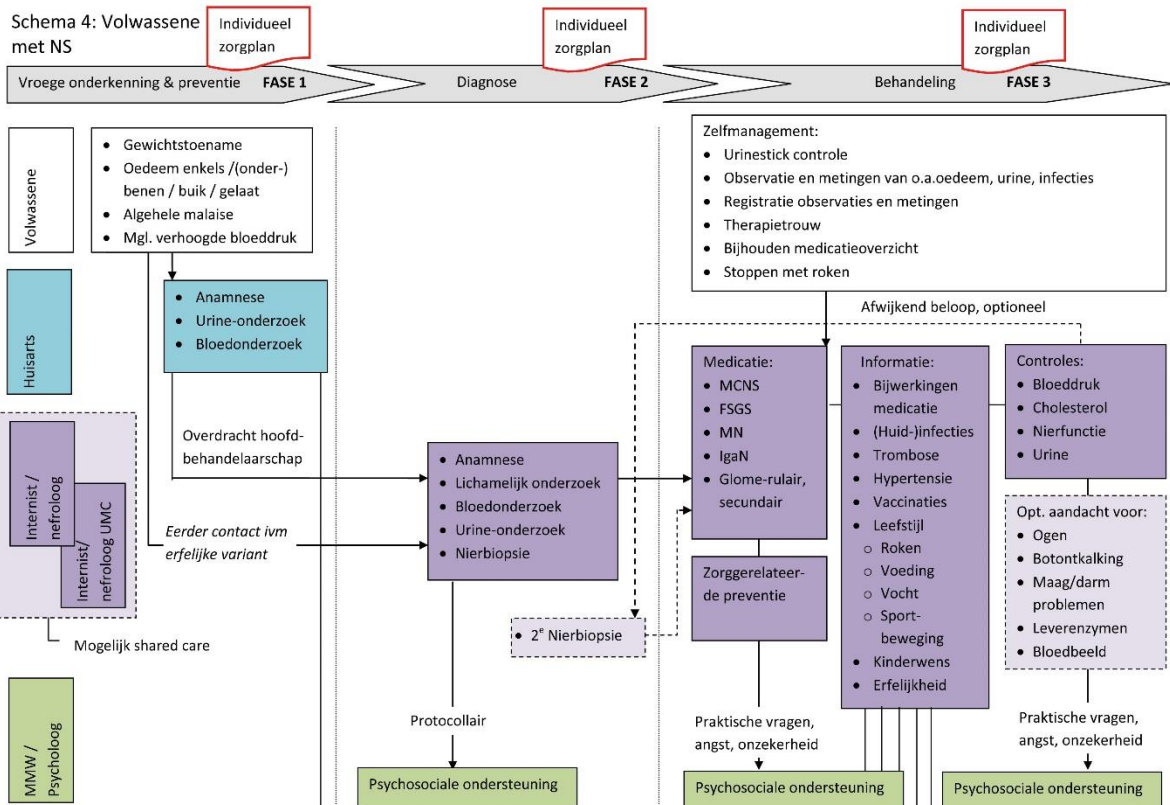
⁵ Er bestaat één KDIGO richtlijn, welke voor kinderen samengevat is in een tweetal artikelen: Lombel et al 2013 en Lombel et al. 2013. In deze twee artikelen worden o.a. steroid-gevoelig en steroid-resistent NS besproken.

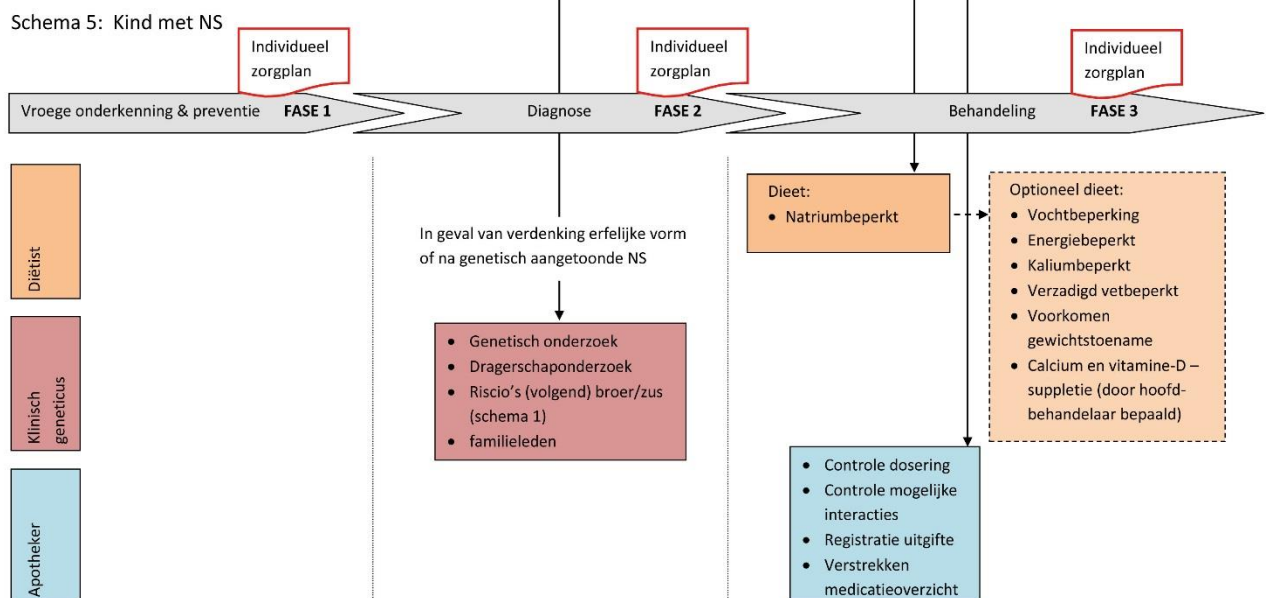
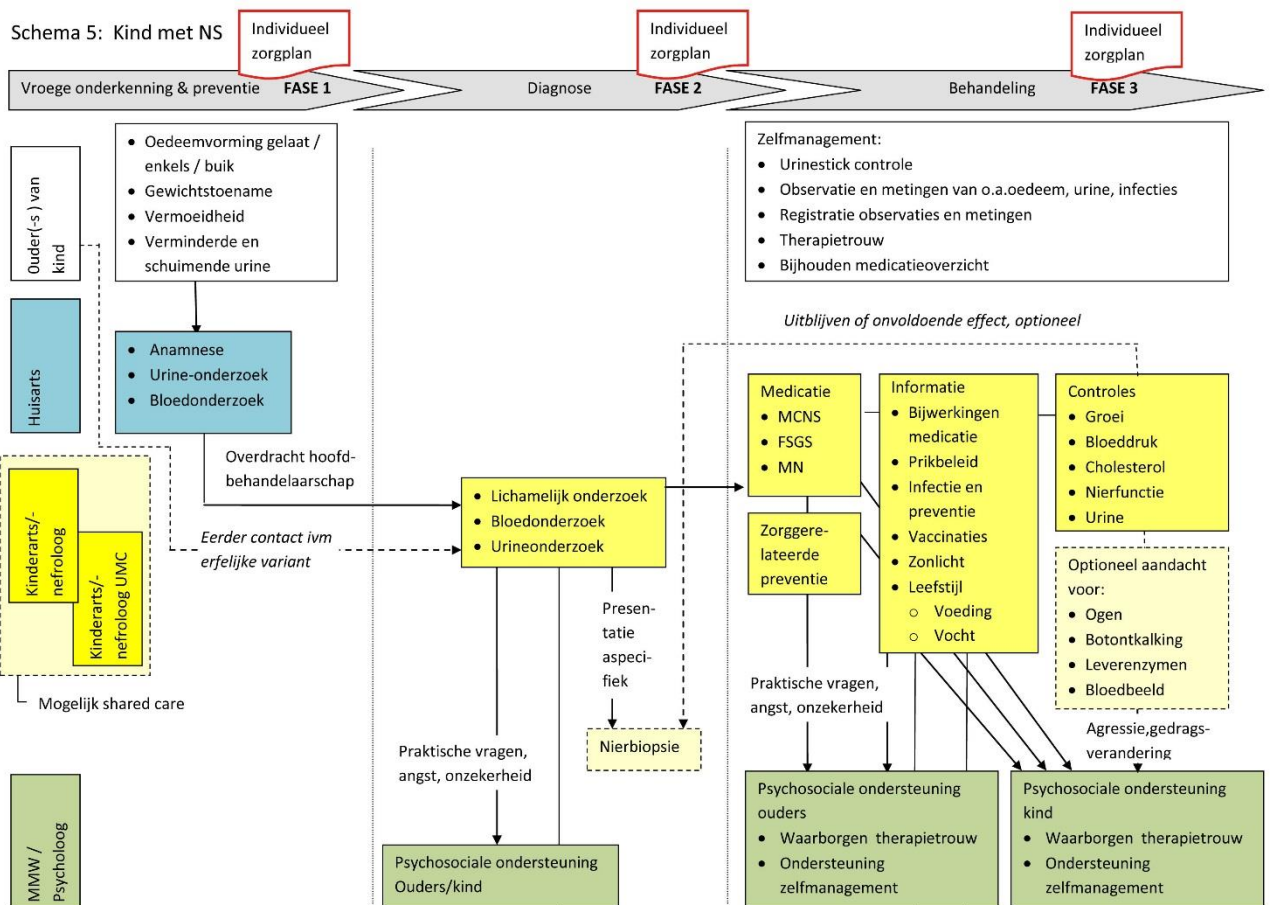
Schema 2: Volwassene met erfelijke vorm NS in familie



Schema 3: Kind met erfelijke vorm NS in familie







4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning (Fase 1)

Binnen de fase preventie en vroege onderkenning zijn de volgende subgroepen te onderscheiden:

- een (aanstaand) ouderpaar met kinderwens waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt;
- een kind of volwassene waar erfelijke variant van NS in de familie voorkomt;
- een kind of volwassene met verdenking op NS op basis van de volgende symptomen:
 - gewichtstoename;
 - verminderde urineproductie (bij kinderen) en schuimende urine;
 - oedeem van met name enkels, de (onder-)benen, de buik en het gelaat;
 - algehele malaise (vermoeidheid, slechte eetlust);
 - verlaagde (bij kinderen) en (mogelijk) verhoogde bloeddruk.
- een kind/volwassene waarbij NS is vastgesteld.

4.2.1 (Aanstaand) Ouderpaar met kinderwens waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt

Huisarts, internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Een (aanstaand) ouderpaar met een (mogelijk) erfelijke vorm van NS in de familie wordt door de huisarts (in overleg met een internist-nefroloog of kinderarts-nefroloog), internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog naar een klinisch geneticus verwezen voor klinisch genetische diagnostiek, preconceptioneel advies en/of de aanvraag van PND of PGD. Het (aanstaand) ouderpaar spreekt met de huisarts en internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog af wie in deze fase de hoofdbehandelaar is.

Klinisch geneticus

Patiënten, (toekomstige) ouderparen met een kinderwens en hun familieleden kunnen bij een klinisch geneticus terecht met vragen over o.a. klinisch genetische diagnostiek (indien nog niet verricht), dragerschapsonderzoek naar een erfelijke aanleg voor NS, het risico op het krijgen van een (volgend) kind met een erfelijke vorm van NS en preconceptioneel advies.

Preconceptioneel advies omvat o.a. het bespreken van de keuzeopties ten aanzien van een kinderwens, de mogelijkheden van genetisch onderzoek naar NS tijdens de zwangerschap (prenatale diagnostiek (PND) en Preïmplantatie Genetische Diagnostiek (PGD)). PND en PGD zijn mogelijk wanneer een erfelijke aanleg (DNA-afwijking oftewel genmutatie) voor NS met DNA-onderzoek is aangetoond.

Aanwijzingen voor een erfelijke vorm van NS zijn:

- NS bij een familielid binnen het 1^e levensjaar is ontstaan;
- meer dan 1 familielid NS heeft en/of;
- een DNA-afwijking binnen de familie is vastgesteld.

Als er een DNA-afwijking binnen de familie is aangetoond - met een risico op NS- kan door interventietechnieken als PND en PGD deze DNA-afwijking worden onderzocht. Indien PND en/of PGD de DNA-afwijking aantoont dan zullen de consequenties hiervan door de klinisch geneticus met de aanstaande ouders worden besproken. Voor de behandeling en begeleiding van een toekomstig ouderpaar met kinderwens waar (een erfelijke vorm van) NS bij één van de familieleden voorkomt wordt verwezen naar het generieke thema Preconceptie- en prenatale zorg bij zeldzame aandoeningen (zie www.zorgstandaarden.net).

Maatschappelijk werker / psycholoog ⁶

Invloed van de diagnose op de kinderwens zal worden besproken. Bij mogelijk aanwezige twijfel, onrust of onzekerheid kan zo nodig maatschappelijk werk worden ingezet met als doel het verminderen van onrust en het vinden van een betere balans in het leven. Tips en handvaten worden aangereikt hoe om te gaan met vragen, angst, twijfel en onzekerheid. Maatschappelijk werk biedt tevens ondersteuning bij het zorgproces.

Zorgvrager

De zorgvrager is trouw aan de therapie/consulten.

4.2.2 Zorgvrager waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt

Huisarts, internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Bij een volwassene kan genetisch onderzoek worden verricht. De hoofdbehandelaar biedt een genetisch onderzoek aan en bespreekt de voor- en nadelen voor de zorgvrager. De volwassen zorgvrager beslist of hij wil weten of hij een risico op NS loopt. Als het genetisch onderzoek heeft plaatsgevonden en er geen sprake blijkt te zijn van een mutatie, kan het screenen achterwege blijven.

Indien er wel een mutatie wordt aangetoond, zal de volwassene standaard 2 - 3 jaarlijks gescreend worden op eiwit in de urine, omdat:

- erfelijke vormen van NS meestal niet gepaard gaan met een zeer plots ontstaan van ernstig NS;
- het observeren van klinische aanwijzingen bij volwassenen erg lastig is en bovendien erfelijke vormen van NS bij volwassenen lang niet altijd gepaard gaan met klinisch NS.

Deze screening kan bij de internist-nefroloog, bij de huisarts of thuis (door middel van Albustix) plaatsvinden. Indien de volwassene klinische aanwijzingen heeft dat het om NS zou kunnen gaan, neemt hij direct contact op met de huisarts of internist-nefroloog (indien in een eerder stadium contact is geweest met een internist-nefroloog).

Een kind krijgt geen genetisch onderzoek voordat symptomen zich openbaren. Indien ouders bij geboorte (of in een later stadium) niet bekend zijn in de 2^e of 3^e lijn, worden zij door de huisarts verwezen naar een kinderarts/-nefroloog. De urine van hoog risico kinderen wordt na de geboorte onderzocht door de kinderarts/-nefroloog. Follow up onderzoek van urine vindt plaats afhankelijk van de grootte van het risico op een erfelijke vorm van NS. Dit onderzoek kan bij de kinderarts/-nefroloog of bij de huisarts plaatsvinden en hangt af van de wens van het kind en zijn ouders. Ouders

⁶ Een maatschappelijk werker en psycholoog kunnen de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager psychosociale begeleiding en ondersteuning bieden. In specifieke situaties kan een specialistische verpleegkundige hierin ook een rol vervullen. Welke zorgverlener de zorg verleent hangt af van de individuele hulpvraag in combinatie met het lokaal beleid.

van het kind zijn geïnformeerd en geïnstrueerd om hun kind goed te observeren op: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine. Ouders nemen bij de eerste aanwijzingen op verdenking van NS direct contact op met de huisarts. Indien zij in een eerder stadium bij een kinderarts/-nefroloog zijn geweest (4.2.1 (Aanstaand) Ouderpaar met kinderwens waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt), dan kunnen zij rechtstreeks contact opnemen met de kinderarts/-nefroloog. De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager spreekt met de huisarts en internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog af wie in deze fase de hoofdbehandelaar is.

Maatschappelijk werker / psycholoog

Invloed van de mogelijke diagnose op aanwezige draagkracht wordt in kaart gebracht. Bij mogelijk aanwezige twijfel, onrust of onzekerheid kan zo nodig maatschappelijk werk worden ingezet met als doel het verminderen van onrust en het vinden van een betere balans in het leven. Tips en handvaten worden aangereikt met betrekking tot het omgaan met vragen, angst, twijfel en onzekerheid. Maatschappelijk werk biedt tevens ondersteuning bij het zorgproces.

Zorgvrager

Volwassenen zijn, bij een aangetoonde mutatie, mede verantwoordelijk voor de 2 – 3 jaarlijkse screening op eiwit in de urine (zie hierboven).

Ouders van het kind observeren goed op: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine. Bij de eerste aanwijzingen op verdenking van NS wordt door de ouders direct contact opgenomen met de huisarts of kinderarts/-nefroloog (zie 4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning (Fase 1)). Bij follow up onderzoek van urine (bij risico op een erfelijke vorm van NS) geeft de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager aan wie het urine onderzoek uitvoert. Dit kan de huisarts of kinderarts/-nefroloog zijn.

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is trouw aan de therapie (afspraken) en komt afspraken (consulten) na. De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager spreekt met de huisarts en internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog af wie in deze fase de hoofdbehandelaar is.

4.2.3 Zorgvrager met verdenking op NS

Huisarts of specialist: specialist SEH, allergoloog, internist-nefroloog, kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

In deze fase van het zorgtraject is er nog geen diagnose NS gesteld en wordt aan de hand van risicofactoren of symptomen het ontstaan van NS of verdere gezondheidsschade gepoogd te voorkomen (geïndiceerde preventie⁷). Symptomen waardoor de behandeling en begeleiding van NS kan worden gestart zijn: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine. De eerste consultatie op basis van de symptomen van NS zal door de huisarts, specialist, physician assistant (PA), of arts-assistent worden verricht. De arts stelt direct een urineonderzoek in bij verdenking op NS in combinatie met oedeem zonder bekende oorzaak. De zorgverlener kan op basis van de uitslag van het urine-onderzoek en eventueel

⁷ Het model voor de zorgstandaarden beperkt zich tot individuele zorgverlening en dus tot individuerichte preventie: geïndiceerde en zorggerelateerde preventie. Binnen deze zorgstandaard wordt de collectieve preventie (universele en selectieve preventie) niet besproken. Zorggerelateerde preventie richt zich op individuen met een ziekte of een of meerdere gezondheidsproblemen. Deze preventie heeft tot doel het individu te ondersteunen bij zelfredzaamheid, ziektelast te reduceren en 'erger' te voorkomen (CvZ in: Zorgstandaarden in Model, 2010). Voor uitleg van de verschillende vormen van preventie wordt verwezen naar de begrippenlijst (www.zorgstandaarden.net).

bloedonderzoek de zorgvrager doorverwijzen voor onderzoek voor het stellen van de diagnose. De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager spreekt met de huisarts en de betrokken specialist af wie in deze fase de hoofdbehandelaar is. Het hoofdbehandelaarschap is afhankelijk van waar het zorgtraject voor de zorgvrager begint.

Diëtist

Als proteïnurie is geobjectiveerd (maar er is nog geen onderliggende oorzaak vastgesteld) kan de diëtist al betrokken zijn bij de zorg voor NS (zie [4.4.1 Volwassenen](#) en [4.4.2 Kinderen](#)).

Maatschappelijk werker / psycholoog

Invloed van de mogelijke diagnose op aanwezige draagkracht wordt in kaart gebracht. Bij mogelijk aanwezige twijfel, onrust of onzekerheid kan zo nodig maatschappelijk werk worden ingezet met als doel het verminderen van onrust en het vinden van een betere balans in het leven. Tips en handvaten worden aangereikt met betrekking tot het omgaan met vragen, angst, twijfel en onzekerheid. Maatschappelijk werk biedt tevens ondersteuning bij het zorgproces.

Zorgvrager

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is trouw aan de therapie (eventueel dieet) en komt afspraken (consulten) na. De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager spreekt met de huisarts en de betrokken specialist af wie in deze fase de hoofdbehandelaar is.

4.2.4 Zorgvrager waarbij NS is vastgesteld

Internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Zodra de diagnose NS is vastgesteld maakt zorggerelateerde preventie onderdeel uit van de behandeling en begeleiding van NS. De preventieve zorg is erop gericht om complicaties, verdere gezondheidsschade of verergering te voorkomen (recidieven, infectie(s), trombose, hypertensie en nierschade). Zowel bij volwassenen als kinderen met NS zijn infecties een uitlokkende factor voor recidieven (zie [2.5 Fysieke gevolgen van NS](#)). Voor de uitwerking van zorggerelateerde preventie wordt verwezen naar [4.4.3 Zorggerelateerde preventie](#).

4.2.5 Individueel zorgplan fase 1

Voor fase 1 worden de volgende aspecten besproken door de hoofdbehandelaar (kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog) en vastgelegd in het individueel zorgplan (zonder volledigheid na te streven):

Organisatie van de zorg

- hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners en hun taken en verantwoordelijkheden;
- de hoofdbehandelaar en de (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager kunnen te allen tijde inzage hebben in het IZP. De hoofdbehandelaar bespreekt hoe dit realiseerbaar is.

Behandeling

- informatieverstrekking door hoofdbehandelaar, waarbij de hoofdbehandelaar aangeeft welke internetsite(s) geschikt zijn te raadplegen (o.a. observatie van klinische verschijnselen: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine);
- nagaan of verwijzing naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde respectievelijk nierziekten op dit moment al wenselijk is;
- twee – drie jaarlijkse screening op eiwit in de urine bij de volwassen zorgvrager.

Zelfmanagement

- therapietrouw ten aanzien van:
 - consulten;
 - medicatie;
 - dieet;
 - vochtinname.
- afspreken wie (in specifieke situaties) de hoofdbehandelaar is;
- twee – drie jaarlijkse screening op eiwit in de urine;
- observeren op: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine;
- bij de eerste aanwijzingen op verdenking van proteïnurie of NS neemt de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager direct contact op met de hoofdbehandelaar.

4.3 Diagnose (Fase 2)

Binnen de fase Diagnose zijn de volgende twee subgroepen te onderscheiden:

1. Een volwassene met verdenking op NS, bijvoorbeeld op basis van symptomen (zie [4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning \(Fase 1\)](#));
2. Een kind met verdenking op NS, bijvoorbeeld op basis van symptomen (zie [4.2 Preventie en vroegtijdige onderkenning \(Fase 1\)](#)).

4.3.1 Volwassenen

Internist-nefroloog (hoofdbehandelaar)

De volwassene met verdenking op NS komt in behandeling bij de internist-nefroloog en hij stelt de uiteindelijke diagnose NS. De volgende klachten/symptomen worden geconstateerd:

- gewichtstoename;
- oedeem van met name enkels, de (onder-)benen, de buik en het gelaat;
- algehele malaise (vermoeidheid, slechte eetlust);
- mogelijk verhoogde bloeddruk.

Voor de diagnosestelling en complicaties wordt het volgende onderzoek ingesteld:

- lichamenlijk onderzoek:
 - oedeem;
 - bloeddruk;

- gewicht.
- bloedonderzoek:
 - algemeen bloedbeeld: Hb, leucocyten, thrombocyten;
 - chemie: kreatinine, ureum, albumine, lipidspectrum, elektrolyten.
- urineonderzoek:
 - proteïnurie;
 - hematurie;
 - in 2e instantie (als maat voor prognose bij MN): kleinmoleculaire eiwitbepaling.
- nierbiopsie:
 - punctie wordt door internist, nefroloog of radioloog verricht:
 - onder echogeleide;
 - met plaatselijke verdoving.
 - weefselonderzoek (lichtmicroscopie, immunofluorescentie en elektronenmicroscopie).

De diagnose NS kan op basis van de volgende diagnostische criteria worden gesteld:

- oedeem;
- urine-onderzoek: eiwitbepaling (dipsticks $\geq 3+$, urine eiwit/kreat > 200 mg/mmol, 24 uren urine verzameling verlies > 3.5 gram/24 uur);
- bloed-onderzoek: hypo-albuminemie (verlaagd eiwit in het bloed) < 30 g/l (normaalwaarden 35-50 g/l).

Voor het vaststellen van de oorzaak van NS kan histologisch onderzoek worden ingesteld door een nierbiopsie. Na een nierbiopsie kan aanvullend onderzoek plaatsvinden, variërend van bloed-urineonderzoek tot radiologisch onderzoek.

Maatschappelijk werker / psycholoog

Maatschappelijk werk kan protocollair ingeschakeld worden, waarbij de invloed van de diagnose op de kwaliteit van het (gezins)leven in kaart wordt gebracht. Hierbij komen aspecten aan bod zoals: beleving, medisch inzicht, coping en acceptatie, motivatie, invloed van ziekte op zelfbeeld, gezinsleven, activiteiten, werk en financiën. Maatschappelijk werk kan ook ingeschakeld worden bij signalering van onrust, en problemen met acceptatie van de aandoening met als doel een verbetering van zelfzorg en draagkracht en om de patiënt handreikingen te geven hoe hij zijn ziekte beter onderdeel van zijn leven kan laten zijn en zijn leven weer in balans te krijgen. Tevens biedt Maatschappelijk werk ook ondersteuning bij het zorgproces.

Klinisch geneticus

Een consult bij de klinisch geneticus kan worden aangevraagd door de hoofdbehandelaar na het stellen van de klinische diagnose NS.

Het medisch handelen van een klinisch geneticus bestaat uit klinisch genetische diagnostiek (prenataal, postnataal en presymptomatisch) en erfelijkheidsadvisering. Volwassenen met NS en hun aangedane of gezonde familieleden kunnen bij een klinisch geneticus terecht met vragen over o.a. genetisch onderzoek naar NS (indien nog niet verricht), dragerschaponderzoek naar een erfelijke aanleg voor NS, het risico op het krijgen van een (volgend) kind met NS en preconceptioneel advies.

De patiëntenzorg van een klinisch geneticus betreft, naast patiënten met NS en hun ouders, ook hun – vaak gezonde – familieleden. Gezonde familieleden (zoals broers en/of zussen van een patiënt) kunnen worden verwezen voor pre-symptomatische (voorspellende) genetische diagnostiek. Genetisch onderzoek naar de aanleg voor een erfelijke vorm van NS bij personen bij wie nog geen symptomen waarneembaar zijn en/of die (nog) geen klachten/symptomen van de aandoening ondervinden kan alleen op aanvraag van een klinisch geneticus worden verricht.

Zorgvrager

De zorgvrager is trouw aan de therapie (medicatie, dieet en overige afspraken) en komt afspraken (consulten) na.

4.3.2 Kinderen

Kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Het kind met verdenking op NS komt in behandeling bij de kinderarts/-nefroloog en hij stelt de uiteindelijke diagnose NS. De volgende klachten/symptomen kunnen worden geconstateerd:

- gewichtstoename;
- verminderde urineproductie en schuimende urine;
- oedeem van met name enkels, de (onder-)benen, de buik en het gelaat;
- algehele malaise (vermoeidheid, slechte eetlust);
- verhoogde of verlaagde bloeddruk.

Voor de diagnostestelling en complicaties wordt het volgende onderzoek ingesteld:

- lichamelijk onderzoek:
 - oedeem;
 - bloeddruk;
 - gewicht.
- bloedonderzoek:
 - algemeen bloedbeeld: Hb, leucocyten, thrombocyten;
 - chemie: kreatinine (eventueel cholesterol), ureum, albumine, elektrolyten;
 - complement C3 op indicatie (eventueel meer diagnostiek bij verdenking niet-MCNS).
- urineonderzoek:
 - urinesticks en/of urinesediment;
 - kwantitatieve bepaling: natrium, kalium, totaal eiwit, kreatinine;
 - hematurie.

De diagnose NS (ten tijde van de eerste presentatie) kan op basis van een combinatie van de volgende diagnostische criteria worden gesteld:

- oedeem;
- urine-onderzoek: eiwitbepaling (dipsticks $\geq 2+$, urine eiwit/kreat > 200 mg/mmol);
- bloed-onderzoek: hypo-albuminemie (verlaagd eiwit in het bloed) < 25 g/l (normaalwaarden 35-50g/l).

Bij kinderen wordt vrijwel nooit bij presentatie van NS een nierbiopsie⁸ verricht, omdat bij hen de kans zeer groot is dat het om MCNS gaat (75-85% van de kinderen met NS) en omdat de reactie op de behandeling (prednison) over het algemeen meer richting geeft dan de uitslag van het nierbiopt. Derhalve wordt de behandeling zonder biopt gestart. Als de presentatie specifiek is, de initiële presentatie niet typisch is voor een MCNS of het effect van de behandeling onvoldoende is of uitblijft, wordt nader onderzoek gedaan naar de achterliggende oorzaak bijvoorbeeld door aanvullend bloedonderzoek en zo nodig een nierbiopt. In de volgende situatie vindt een nierbiopt plaats:

- kinderen jonger dan 1 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 macroscopische hematurie en lang bestaande microscopische hematurie, passend bij o.a. IgA-nefropathie;
- (persisterende) afwijkingen in complement systeem.

Klinisch geneticus

Een consult bij de klinisch geneticus wordt bij kinderen niet standaard aangevraagd na het stellen van de klinische diagnose NS. De hoofdbehandelaar verwijst de zorgvrager voor genetisch onderzoek, indien er sprake is van verdenking op een erfelijke vorm van NS of na een genetisch aangetoonde NS.

Het medisch handelen van een klinisch geneticus bestaat uit klinisch genetische diagnostiek (prenataal, postnataal en presymptomatisch) en erfelijkheidsadvisering. Het kind met NS kan bij een klinisch geneticus terecht met vragen over o.a. genetisch onderzoek naar NS (indien nog niet verricht), dragerschaponderzoek naar een erfelijke aanleg voor NS en (afhankelijk van de leeftijd van het kind), het risico op het krijgen van een (volgend) kind met NS en preconceptioneel advies.

De patiëntenzorg van een klinisch geneticus betreft, naast kinderen met NS en hun ouders, ook hun – aangedane en (vaak) gezonde – familieleden. Gezonde familieleden (zoals broers en/of zussen van een patiënt) kunnen worden verwezen voor pre-symptomatische (voorspellende) genetische diagnostiek. Genetisch onderzoek naar de aanleg voor een erfelijke vorm van NS bij personen bij wie nog geen symptomen waarneembaar zijn en/of die (nog) geen klachten/symptomen van de aandoening ondervinden, kan alleen op aanvraag van een klinisch geneticus worden verricht.

Maatschappelijk werker / psycholoog

Maatschappelijk werk kan protocollair ingeschakeld worden waarbij de invloed van de diagnose op de kwaliteit van het (gezins)leven in kaart wordt gebracht. Hierbij komen aspecten aan bod zoals: beleving van zowel kind als ouder, medisch inzicht, coping en acceptatie, motivatie, invloed op gezinsleven, activiteiten, vriendenkring en school. Maatschappelijk werk kan ook ingeschakeld worden bij signalering van onrust en problemen met acceptatie met als doel de patiënt

⁸ Een nierbiopsie bij kinderen wordt altijd verricht door een kinderarts-nefroloog van een Universitair Medisch Centrum. De bioprotocedure 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 elektronenmicroscopie onderzocht.

handreikingen te geven hoe hij zijn ziekte beter onderdeel van zijn leven kan laten zijn en zijn leven weer in balans krijgt. Tevens biedt Maatschappelijk werk ook ondersteuning bij het zorgproces.

Zorgvrager

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is trouw aan de therapie (medicatie, dieet en overige afspraken) en komt afspraken (consulten) na.

4.3.3 Individueel zorgplan fase 2

Voor fase 2 worden de volgende aspecten besproken door de hoofdbehandelaar (kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog) en vastgelegd in het individueel zorgplan (zonder volledigheid na te streven):

Organisatie van de zorg

- Hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners, hun taken en verantwoordelijkheden en hun deskundigheid van NS;
- De hoofdbehandelaar en de (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager kunnen te allen tijde inzage hebben in het IZP. De hoofdbehandelaar bespreekt hoe dit realiseerbaar is.

Behandeling

- werkwijze diagnostische fase en bijbehorend lokaal protocol, hierbij ook:
 - bij volwassenen uitleg geven over histologisch onderzoek (nierbiopsie) ten behoeve van de prognose en behandelbaarheid;
 - bij kinderen uitleg geven waarom een nierbiopt in deze fase (meestal nog) niet nodig (zie 4.3.2 Kinderen);
 - terugkoppeling van onderzoeken en inzage uitslagen;
- na vaststelling diagnose verwijzing naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde respectievelijk nierziekten.

Zelfmanagement

- therapietrouw ten aanzien van:
 - consulten;
 - medicatie;
 - dieet;
 - vochtinname.

Psychosociale begeleiding en ondersteuning

- consult na vaststelling diagnose:
 - bespreken van psychosociaal/emotionele belasting/draagkracht voor ouder, kind en volwassen zorgvrager.

4.4 Multidisciplinaire behandeling (Fase 3)

In Fase 1 Preventie en vroegtijdige onderkenning (zie 4.2.4 Zorgvrager waarbij NS is vastgesteld) is zorggerelateerde preventie reeds aan bod gekomen. In fase 3 Multidisciplinaire behandeling wordt deze vorm van zorg, naast de acute para- en medische zorg/behandeling, concreet gemaakt ten einde verdere gezondheidsschade of verergering te voorkomen.

Binnen Fase 3 Multidisciplinaire behandeling zijn de volgende subgroepen te onderscheiden:

1. Een volwassene met NS van het type:
 - Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
 - Focale segmentale glomerulosclerose (FSGS);
 - Membraneuze Nefropathie (MN);
 - IgA-nefropathie (IgAN);
 - Glomerulaire aandoeningen secundair aan (systeem)ziekten zoals Systemische lupus erythematoses (SLE), Henoch-Schönlein vasculitis, amyloïdose, diabetes mellitus.
2. Een kind met NS van het type:
 - Minimal Change Nefrotisch Syndroom (MCNS);
 - Focale segmentale glomerulosclerose (FSGS);
 - Membraneuze Nefropathie (MN).

4.4.1 Volwassenen

Internist-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Algemene zorg

Bij alle vormen van NS zal behandeling met diuretica plaatsvinden ter bestrijding van vochtretentie. Bij ernstige hypoalbuminemie in combinatie met lage bloeddruk en massaal oedeem is soms intraveneuze toediening van diuretica geïndiceerd. Eventueel kan hieraan albumine infusie worden toegevoegd.

In de acute fase, wanneer de zorgvrager veel vocht bij zich heeft, kan voor de behandeling van een hoge bloeddruk diuretica worden gebruikt. ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten (ARB) (antihypertensiva) worden gegeven wanneer er chronisch een hoge bloeddruk blijft bestaan of er chronisch proteïnurie blijft bestaan (er is dan sprake van geen of slechts partiële remissie). Deze medicatie veroorzaakt ook een verlaging van de druk in de filterlichaampjes van de nier. Hierdoor neemt de eiwituitscheiding af, al is het effect bij patiënten met een echt NS beperkt. ACE-remmers en ARB hebben een aangetoonde beschermende werking op nierfunctieverlies bij patiënten met langbestaande, chronische proteïnurie. Het effect wordt na ongeveer 1-4 weken duidelijk.

Bij een recidief moet men alert zijn op de wisselwerking tussen diuretica en ACE-remmers en wordt de zorgvrager zorgvuldig gemonitord. De middelen ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten (ARB) (antihypertensiva) worden tijdelijk gestaakt indien:

- de patiënt tot uitdrogen neigt door bijvoorbeeld braken, diarree en/of koorts;
- de bloeddruk zo laag is dat er klachten van duizeligheid optreden;

- hyperkaliëmie optreedt met onvoldoende effect van kaliumbeperkt dieet en/of ionenwisselaars;
- de patiënt zwanger wil worden of kan zijn.

Een volwassene met NS wordt naast nierfunctie en proteïnurie met regelmaat gecontroleerd op:

- bloeddruk;
- cholesterol (tenminste vier keer per jaar).

Indien behandeld wordt met statine, is frequente meting van het cholesterol niet zinvol.

Afhankelijk van (hoge) dosering prednison wordt de volwassene gecontroleerd op osteoporose door middel van vitamine D-spiegels en eventueel PTH/Ca (zie [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#)). De patiënt en zorgverlener zijn alert op de tekenen van glaucoom. Routine oogdrukmetingen vinden niet plaats.

In [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#) wordt additionele zorg beschreven.

Bij hyperlipidemie wordt, om versnelde arteriosclerose te voorkomen, vaak cholesterolverlagende medicatie (statines) voorgeschreven (zie ook Diëtist bij [4.4.1 Volwassenen](#)).

Incidenteel kan de hoofdbehandelaar besluiten tot een tweede nierbioptie, als bijvoorbeeld een afwijkend beloop in de nierfunctie wordt geconstateerd en onduidelijk is wat daar de oorzaak van is (de oorspronkelijke ziekte of bijwerking van medicatie, bijvoorbeeld ciclosporine (zie onder)).

Ziektespecifieke zorg

Ziektespecifieke behandeling betreft vrijwel altijd medicatie die het eigen afweersysteem onderdrukt (immunosuppressiva). Niet altijd is er een indicatie om ziekte-specifieke behandeling toe te passen, omdat sommige vormen van NS spontaan kunnen verdwijnen. In de overwegingen betreffende het al dan niet behandelen en de timing daarvan, dient ook een eventuele (toekomstige) kinderwens te worden meegenomen (zie [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding](#)).

MCNS

De behandeling wordt gestart met een hoge dosering corticosteroiden (prednison: 1mg/kg/dag; maximaal 80 mg/dag gedurende 12-16 weken), gevolgd door een geleidelijke dosisreductie (6 maanden). Het effect kan al snel optreden (2 weken), maar soms treedt een remissie pas op na 2 – 3 maanden. Indien prednison goed aanslaat heeft prednison bij een recidief opnieuw de voorkeur. Bij onvoldoende resultaat van prednison (bijvoorbeeld frequent optreden van recidieven of steroïdresistentie) wordt andere immunosuppressieve medicatie gegeven (ciclosporine, cyclofosfamide of mycophenolaatmofetil, rituximab). Gedurende de behandeling van cyclofosfamide moeten frequent de leukocyten, het Hb en trombocyten gecontroleerd worden (bij start wekelijks; bij stabiele waarden 1 keer per 2 weken). Voor het starten van immunosuppressieve middelen dient de hoofdbehandelaar een (eventuele) kinderwens bespreekbaar te maken (zie ook [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding](#)). Bij MCNS treedt vrijwel nooit blijvende achteruitgang van de nierfunctie op.

FSGS en IgAN

FSGS wordt meestal ook primair behandeld met prednison monotherapie in combinatie met diuretica en ACE-remmers. Bij onvoldoende respons wordt ciclosporine toegepast. Het duurt vaak lang (3 maanden) voordat het effect duidelijk wordt.

Bij 30-50% van de zorgvragers met FSGS treedt uiteindelijk nierfalen op, zodat nierfunctievervangende behandeling (dialyse, niertransplantatie) nodig is. De kans op nierfalen is afhankelijk van de mate van respons op de behandeling. Het risico op een recidief na transplantatie (40-50% bij eerste transplantatie, hoger bij volgende transplantaties) moet bij de besluitvorming rond transplantatie worden meegenomen, maar is geen contraïndicatie.

Een IgA-nefropathie met een NS wordt over het algemeen behandeld zoals men een primaire FSGS behandelt.

MN

Bij MN kan spontaan herstel optreden (40%). MN wordt, indien er een behandelindicatie is, primair met een combinatie van prednison en cyclofosfamide behandeld. Ciclosporine is 2^e keus. De behandelindicatie wordt bepaald aan de hand van nierfunctie en de uitscheiding van eiwitten in de urine (Beta 2 microglobuline en IgG). Bij 5-10% van de zorgvragers met MN zal uiteindelijk nierfunctievervangende therapie nodig zijn. Het risico op een recidief na transplantatie is ongeveer 20%. De kans dat dit tot transplantaatverlies leidt is < 50%.

NS in kader van systeemaandoeningen.

SLE nefritis kent 6 verschillende klassen, waarvan alleen de klassen 3, 4 en 5 met een NS gepaard gaan. In de behandeling wordt een inductiefase (prednison in combinatie met cyclofosfamide intraveneus of mycofenolaatmofetil) en een onderhoudsfase (prednison in combinatie met azathioprine of mycofenolaatmofetil) onderscheiden. Bij een NS op basis van diabetische nefropathie bestaat de behandeling uit bloeddrukverlaging (vooral ACE-remmers of Angiotensine 2 antagonisten).

De behandeling van een NS door amyloïdose is afhankelijk van het type amyloïd-deposities. Een primaire amyloïdose (ook wel AL – amyloïdose genoemd, waarbij de “L” voor “Lichte keten immunoglobuline” staat) wordt veroorzaakt door een onderliggende monoclonale plasmacelwoekering. Deze wordt behandeld op basis van vigerende hematologie-protocollen waarvan de beschrijving buiten het kader van deze zorgstandaard valt. Bij een AA- amyloïdose (secundaire amyloïdose) is de behandeling primair gericht op het behandelen van de onderliggende chronisch inflammatoire aandoening.

Verpleegkundig specialist

De verpleegkundig specialist komt bij de zorg voor NS in beeld op indicatie van de hoofdbehandelaar. Daarnaast maakt de verpleegkundig specialist onderdeel uit van het multidisciplinaire team op het moment dat de nierfunctie dermate achteruit gaat en de patiënt in de predialysefase terecht komt. De verpleegkundig specialist handelt conform de multidisciplinaire richtlijn predialyse (zie [Bijlage 2](#)).

Diëtist

De standaard behandeling bestaat uit een natriumbepoort dieet (1500-2000 mg natrium; 4-5 gram zout), ongeacht of er sprake is van oedeem (in combinatie met diuretica). Bij ernstige overvulling is soms tijdelijk strengere beperking nodig. Hiernaast geldt een eiwit‘beperkt’ dieet (0,8 g -1.0 eiwit/kg

en bij ernstig overgewicht gecorrigeerd naar het gewicht horende bij BMI 27) voor zowel zorgvragers met een gestoorde nierfunctie, als een 'goede' nierfunctie. Bij hyperlipidemie geldt een verzadigd vetbeperkt dieet en wordt, om versnelde arteriosclerose te voorkomen, vaak cholesterolverlagende medicaties (statines) voorgeschreven (zie ook [4.4.1 Volwassenen](#); internis-nefroloog, algemene zorg). Bij oedeem wordt een overmatige vochtinname afgeraden. Bij zorgvragers met een verhoogd serumkalium wordt een kaliumbeperkt dieet geadviseerd. Verhoogd kalium kan het gevolg zijn bepaalde soorten medicatie (zoals kaliumsparende diuretica (zeker in combinatie met ciclosporine of tacrolimus), ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten (ARB) en NSAID's). Prednison kan de eetlust vergroten. In het dieet zal daarom rekening worden gehouden met het voorkomen van ongewenste gewichtstoename. De voeding moet voorzien zijn in calcium en vitamine D volgens de aanbevolen hoeveelheid. Bij langdurig hoge doseringen corticosteroïden kan aanvulling van calcium en vitamine D nodig zijn (zie ook [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#)). Handhaven of bereiken van een goede voedingstoestand maakt onderdeel uit van de dieetbehandeling.

Maatschappelijk werker / psycholoog

Maatschappelijk werk kan naar aanleiding van de diagnose protocollair ingeschakeld worden, waarbij invloed van diagnose op kwaliteit van (gezins)leven in kaart wordt gebracht. Hierbij komen aspecten aan bod zoals: beleving, medisch inzicht, coping en acceptatie, motivatie en compliance, invloed van ziekte op zelfbeeld, gezinsleven, activiteiten, werk en financiën. Ook kan maatschappelijk werk ingeschakeld worden bij signalering van noncompliance, onrust, en problemen met acceptatie met als doel een verbetering van zelfzorg en draagkracht en om patiënt handreikingen te geven hoe hij zijn ziekte beter onderdeel van zijn leven kan laten zijn en zijn leven weer in balans krijgt. Tevens biedt maatschappelijk werk ook ondersteuning bij het zorgproces.

Fysiotherapeut

Een zorgvrager met NS kan door een fysiotherapeut begeleid worden om inzichtelijk te krijgen wat de zorgvrager aan sport/beweging kan doen en wat de invloed hiervan is op het dagelijks leven, bijvoorbeeld werk. Chronische/langdurige fysiotherapie kan aan de orde zijn doordat bijvoorbeeld het lekken van eiwit en medicijngebruik tot spierafbraak kan leiden, langdurig gebruik van prednison osteoporose kan veroorzaken en nieraandoeningen een hoge bloeddruk kunnen veroorzaken.

Gynaecoloog

De gynaecoloog wordt aan het multidisciplinaire behandelteam toegevoegd in het geval de patiënt met NS een kindwens heeft (zie [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding](#)). De gynaecoloog bespreekt de mogelijkheden van gynaecologische ondersteuning bij het zwanger worden. Tijdens de zwangerschap controleert ook de gynaecoloog de urine regelmatig op proteïnurie in verband met de mogelijk extra risico's voor moeder en kind, te meer wanneer de nierfunctie is verminderd. De gynaecoloog begeleidt doorgaans de bevalling.

De gynaecoloog en internist-nefroloog (hoofdbehandelaar voor NS) stemmen de behandeling in nauw overleg op elkaar af. Hierbij is communicatie over het behandelbeleid en met de zorgvrager erg belangrijk. De gynaecoloog rapporteert aan de internist-nefroloog. De internist-nefroloog (hoofdbehandelaar voor NS) is verantwoordelijk voor het IZP.

Apotheker

De apotheker wordt na diagnosestelling door de zorgvrager op de hoogte gesteld van de aandoening NS. De internist-nefroloog is verantwoordelijk voor de dosering en interacties. De apotheker controleert de dosering en mogelijke interacties. Dit is extra van belang als er sprake is van comorbiditeit en verschillende artsen medicatie voorschrijven. De apotheker is verantwoordelijk voor de uitgifte en registreert welk medicijn op welk moment wordt verstrekt. Op verzoek van de zorgvrager geeft de apotheker een overzicht van deze registratie mee.

Zorgvrager

De patiënt is trouw aan de therapie (medicatie, dieet en overige afspraken) en komt afspraken (consulten) na. De patiënt is extra alert op het optreden van huidinfecties (impetigo, herpes infectie (koortslip), waterpokken). Als de patiënt (in zijn jeugd) de waterpokken nog niet heeft doorgemaakt en hij komt in contact met waterpokken, dan moet hij zo spoedig mogelijk contact opnemen met de hoofdbehandelaar. In het geval van een (eventuele) kinderwens, bespreekt de zorgvrager dit vroegtijdig met de hoofdbehandelaar.

4.4.2 Kinderen

Kinderarts/-nefroloog

Algemene zorg

Bij kinderen met de primaire vorm van NS (geen tekenen van systeemaandoening) is meestal sprake van MCNS (Minimal Change NS). Deze vorm is bijna altijd steroïd gevoelig. Kinderen met een MCNS zijn meestal < 6 jaar, hebben geen hypertensie, geen hematurie, een normale nierfunctie en een normaal complement in het bloed. Een nierbiopsie is in deze groep kinderen in deze fase niet geïndiceerd. In de acute fase is behandeling met steroïden daarom essentieel. Vaak is het nodig om een natrium- en/of vochtbeperkt dieet (zie Diëtist bij 4.4.2 Kinderen;) en/of diuretica te starten. Dit hangt af van de diurese, de ernst van de oedemen en de intravasale vullingstoestand van het kind. Bij tekenen van ernstige ondervulling worden diuretica eventueel gecombineerd met intraveneuze toediening van albumine. Tekenen van ondervulling zijn afname diurese, buikpijn en/of spugen, lage bloeddruk en een omgekeerde urine Na/K ratio als uiting van hyperaldosteronisme. Het geven van ACE-remmers en Angiotensine II receptorantagonisten is niet geïndiceerd omdat er meestal sprake is van MCNS, en deze vorm van NS leidt tot remissie met steroid behandeling.

Bij kinderen met frequent recidievend of steroïd afhankelijk Nefrotisch Syndroom, moet behandeling met een alternatief immunosuppressief middel worden overwogen, zoals mycophenolaatmofetil, ciclosporine, tacrolimus, cyclofosfamide, rituximab of levamisol.

De controlefrequentie is sterk afhankelijk van de fase waarin het kind met NS zich bevindt (eerste episode, recidief, remissie). Binnen de behandeling is er standaard aandacht voor:

- groei;
- bloeddruk;
- nierfunctie;
- urine.

Afhankelijk van (langdurige, frequente en/of hoge) dosering prednison dient men alert te zijn op bijwerkingen als osteoporose (controle botontkalking, vitamine D-spiegels en eventueel PTH/Ca) en cataract (zie ook [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#)).

Bij gebruik van ciclosporine, mycofenolaatmofetil of tacrolimus wordt het kind gecontroleerd op (zie ook [4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#)):

- leverenzymen;
- glucose;
- bloedbeeld (bij mycofenolaatmofetil).

De arts informeert de ouders, het kind en de laborant over het (lokale) prikbeleid bij kinderen met NS (bij oedeem):

- prikfrequentie zo laag mogelijk houden, o.a. door bloedonderzoek van verschillende artsen zo mogelijk te combineren;
- zo mogelijk het kind laten kiezen tussen venapunctie en vingerprik;
- voorkeur laborant die ervaring heeft met kinderen;
- gebruik hulpmiddel, bijvoorbeeld toverzalf (Emla) of Lidocaïnespray;
- bij prikangst inzet begeleiding psycholoog/pedagogische zorg.

Tijdens de behandeling wordt aandacht besteed aan de kwaliteit van leven van jonge chronisch zieke patiënten. Hierbij kan bijvoorbeeld gebruik gemaakt worden van Kwaliteit van het Leven in Kaart (KLIK, www.hetklikt.nu).

Ziektespecifieke zorg

MCNS

Bij kinderen met MCNS wordt in eerste instantie corticosteroïden (prednison) voorgeschreven. Hierbij is de startdosering 1 maal daags 60 mg/m²/dag (max 80 mg/dag) gedurende 6 weken. Wanneer binnen 6 weken remissie is opgetreden wordt de prednison nog 6 weken gecontinueerd in een dosering van 40 mg/m²/om de dag (max 60 mg om de dag). Remissie treedt gemiddeld op na 1-2 weken. Meestal is er sprake van complete remissie, waarbij de proteïnurie geheel verdwijnt. De behandeling is bij 80- 93% van de kinderen succesvol. Een deel van de kinderen geneest helemaal, maar de meesten (80%) krijgen één of meerdere recidieven. Men spreekt van frequent recidiverend NS, als in het eerste half jaar twee recidieven optreden of in één jaar tijd vier of meer. Bij een recidief vindt opnieuw behandeling met prednison plaats. Hierbij wordt opnieuw 60 mg/m²/dag (max 80 mg/dag) voorgeschreven totdat de urine 3 dagen lang eiwitvrij is. Daarna wordt de prednison gecontinueerd in een dosering van 40 mg/m²/om de dag gedurende 4-6 weken (max 60 mg/dag).

Een kind heeft een prednisonafhankelijk NS wanneer er twee maal een recidief optreedt tijdens het verminderen van de prednisondosering of binnen 2 weken na het staken ervan. Aangezien dit leidt tot een hoge prednison belasting, met alle mogelijke complicaties van dien, dient gezocht te worden naar een behandeling om de benodigde hoeveelheid prednison te minimaliseren. De behandeling wordt dan uitgebreid met een alternatief immunosuppressief medicament, waaronder levamisol (Elmisol, alleen op artsenverklaring verkrijgbaar), mycofenolaatmofetil (Cellcept), ciclosporine (Neoral), tacrolimus (Prograft), rituximab of cyclofosfamide (Endoxan), of een combinatie van deze

middelen. De behandeling met cyclofosfamide en rituximab wordt bij voorkeur pas gestart nadat het NS in remissie is gebracht met prednison.

Indien er sprake is van een prednison resistent NS, wordt meestal overgegaan op behandeling met andere immunosuppressiva, voornamelijk ciclosporine (eerste advies), en tacrolimus. Mycofenolaatmofetil, ACE-remmers, dexamethason en rituximab behoren ook tot de mogelijkheden. De behandeling kan eventueel worden gecombineerd met een hoog gedoseerde intraveneuze prednisonkuur.

In principe komt nierfalen bij MCNS op kinderleeftijd niet voor. Tot nu toe is een goedaardig karakter met betrekking tot de nierfunctie bekend en daarom lijkt het onwaarschijnlijk dat bij kinderen met zuivere MCNS nierdialyse of niertransplantatie noodzakelijk is.

FSGS en MN

Alle kinderen die zich presenteren met NS worden primair behandeld alsof ze MCNS hebben. Een (klein) deel van de kinderen die bijvoorbeeld vanwege frequente recidieven of prednisonafhankelijkheid uiteindelijk een nierbiopt ondergaan, blijken uiteindelijk toch FSGS of MN te hebben. Daarbij blijkt dan dat deze kinderen in eerste instantie toch gereageerd hebben op de standaard prednison behandeling. Als op basis van een prednison resistentie een nierbiopt FSGS laat zien, wordt veelal behandeld zoals beschreven bij prednison-resistente MCNS. Daarbij is er veel aandacht voor het zo mogelijk vermijden van nefrotoxische middelen, het bereiken van zo min mogelijk proteïnurie en een normale bloeddruk. Gezien het chronische karakter van deze vorm, krijgen zoutbeperking en overgewicht/sporten ook meer aandacht, evenals de behandeling van hyperlipidemie (door middel van statines) en hypertensie. MN bij kinderen wordt volgens dezelfde lijn behandeld als bij kinderen met FSGS.

Bij FSGS en MN kan op den duur nierfalen optreden, maar bij MN komt dit minder vaak voor dan bij FSGS. De kans op nierfalen is afhankelijk van de mate van respons op de behandeling. Bij een selecte groep zorgvragers met FSGS vindt uiteindelijk niertransplantatie plaats. Het risico op een recidief na transplantatie (hangt af van verschillende factoren, zoals leeftijd presentatie, ethniciteit en genetische achtergrond; 20-50% bij eerste transplantatie, hoger bij volgende transplantaties) moet bij de besluitvorming rond transplantatie worden meegenomen.

Verpleegkundig specialist

De verpleegkundig specialist, indien aanwezig, kan bij de zorg voor NS deel uitmaken van het multidisciplinaire team. De verpleegkundig specialist komt bij de zorg voor NS standaard in beeld op het moment dat de nierfunctie dermate achteruit gaat en de zorgvrager in de predialysefase terecht komt. De hoofdbehandelaar kan de verpleegkundig specialist altijd op indicatie aan het multidisciplinaire team toevoegen.

Diëtist

Zie voor een beschrijving van het dieet en suppletie bij kinderen met NS: Diëtist bij [4.4.1 Volwassenen](#). Echter, de dieetbehandeling voor kinderen verschilt op een aantal essentiële punten van de dieetbehandeling voor volwassenen:

- Bij kinderen wordt geen eiwitbeperking voorgeschreven, omdat een goede groei gewaarborgd moet blijven. Het advies voor eiwit is volgens de algemene aanbeveling naar leeftijd/kg ideaal gewicht.
- De aanbevolen hoeveelheid natrium kan bij kinderen lager liggen; dit is afhankelijk van de leeftijd (23-69 mg/kg/dag). Ook bij kinderen geldt dat bij ernstige overvulling soms tijdelijk een strengere beperking nodig is. Ook is een vochtbeperking nodig bij ernstige overvulling.
- De kinderarts-nefroloog overweegt Calcium en vitamine D-suppletie (zie 4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg).

Maatschappelijk werker / psycholoog

Naar aanleiding van de diagnose NS kan Maatschappelijk werk protocollair ingeschakeld worden, waarbij de invloed van de diagnose op de kwaliteit van het (gezins)leven in kaart wordt gebracht. Hierbij komen aspecten aan bod zoals: beleving van zowel kind als ouder, medisch inzicht, coping en acceptatie, takenverdeling, motivatie en compliance, invloed van ziekte op zelfbeeld, gezinsleven, activiteiten, school en financiën. Maatschappelijk werk kan ook ingeschakeld worden bij signalering van non-compliance, onrust, problemen met acceptatie of andere psychosociale problemen met als doel een verbetering van zelfzorg en draagkracht en om de ouder handreikingen te geven hoe om te gaan met een kind met NS. Tevens biedt Maatschappelijk werk ook ondersteuning bij het zorgproces.

Apotheker

De apotheker wordt na diagnosestelling door de (vertegenwoordiger van de) patiënt op de hoogte gebracht van de aandoening NS. De kinderarts-nefroloog is verantwoordelijk voor de dosering en interacties. De apotheker controleert (op basis van gewicht/lengte) de dosering en mogelijke interacties. Dit is extra van belang als er sprake is van comorbiditeit en verschillende artsen medicatie voorschrijven. De apotheker is verantwoordelijk voor de uitgifte en registreert welk medicijn op welk moment wordt verstrekt. Op verzoek van de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager geeft de apotheker een overzicht van deze registratie mee.

Zorgvrager

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is trouw aan de therapie (medicatie, dieet en overige afspraken) en komt afspraken (consulten) na. De zorgvrager is extra alert op het optreden van huidinfecties (impetigo, herpes infectie (koortslip), waterpokken). Als het kind de waterpokken nog niet heeft doorgemaakt en hij komt in contact met waterpokken, moeten de ouders zo spoedig mogelijk contact opnemen met de hoofdbehandelaar. Ouders zien toe op het beleid met betrekking tot vaccinaties volgens het rijksvaccinatieprogramma (uitstel tijdens prednisongebruik; eventueel vaccineren door de prednison volgens een stress-schema te geven) en het prikken (zie Algemene zorg bij 4.4.2 Kinderen).

4.4.3 Zorggerelateerde preventie

Zorggerelateerde preventie is er op gericht complicaties, verdere gezondheidsschade of verergering te voorkomen, o.a. recidieven, trombose, infecties, hypertensie, nierschade.

Internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog

Volwassenen

- bloedverduunners bij verhoogd risico op trombose (zie onder Trombose).

Volwassenen en kinderen

- periodieke controles (zie Algemene zorg bij 4.4.1 Volwassenen en 4.4.2 Kinderen);
- bepalen (eventueel) calcium- en vitamine D-suppletie (bij prednison; zie 4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg);
- maagzuurremmers (bij hoge dosering prednison > 7,5 mg bij volwassenen en afhankelijk van lichaamsgewicht en/of klachten bij kinderen; zie 4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg);
- bij chronisch gebruik van intensieve immuunsuppressie kan cotrimoxazol gebruikt worden ter preventie van Pneumocystis longinfecties;
- indien de zorgvrager rookt, wordt de zorgvrager dringend geadviseerd te stoppen met roken (zie zorgmodule Stoppen met roken). Roken bevordert het ontstaan van nierschade.

Diëtist

De diëtist geeft dieet- en leefstijladvies^{xii}. Bij NS valt de voedingszorg onder profiel 4 (specialistische dieetbehandeling) van de Zorgmodule Voeding. Hierbij wordt de dagelijkse toepassing van de dieetbeperkingen en leefstijl besproken. Ook de complicaties/bijwerkingen medicatie in relatie tot voeding en de mogelijkheid van voedselinfecties.

Volwassenen

- natriumbepoort dieet: 1500-2000 mg natrium (4-5 g keukenzout) per dag;
- eiwitbeperkt dieet: 0.8 -1.0 gE/kg actueel lichaamsgewicht, gecorrigeerd voor vochtretentie (bij BMI > 27 kg/m² uitgaan van gewicht passend bij BMI 27 kg/m²);
- voorkomen van overmatige vochtinname.

Volwassenen en kinderen

- voeding samenstellen voor zover mogelijk volgens adviezen Richtlijnen Goede Voeding;
- verzadigd vetbeperkt dieet;
- voorkomen van ongewenste gewichtstoename/overgewicht;
- bewaken van de voedingstoestand en voorkomen van ondervoeding;
- calcium- en vitamine D-suppletie (in overleg met internist-nefroloog of kinderarts/-nefroloog; zie hierboven);
- bij gebruik van immunosuppressiva aandacht voor voedingsveiligheid ter voorkoming van voedselinfectie;
- bij verminderde nierfunctie (CNS stadia 3-5) sterfruit dringend ontraden.

Kinderen

- natriumbepoort dieet (bij deel van kinderen met hoge bloeddruk en/of oedeem);
- vochtbeperking (afhankelijk van gewicht/leeftijd);

- aandacht voor het waarborgen van de groei.

Maatschappelijk werker / (kinder)psycholoog / verpleegkundig specialist

- ondersteuning bij zelfmanagement (motivatie en zelfzorg);
- waarborgen van compliance (therapietrouw) en identificeren, inventariseren en bespreken van (eventuele) oorzaak van non-compliance.

Zorgvrager

- therapietrouw ten aanzien van:
 - reguliere controles en overige consulten;
 - medicatie;
 - dieet;
 - vochtinname;
 - observatie en registratie van oedeem en gewicht;
 - controle van urine (in huis /bij huisarts);
 - overige afspraken;
 - raadplegen hoofdbehandelaar bij koorts/medicatie uitspugen;
 - (vertegenwoordiger van de) zorgvrager raadpleegt hoofdbehandelaar bij diarree bij gebruik van tacrolimus.
- brengt zijn apotheker op de hoogte van de aandoening NS.

Trombose

Bij een verhoogd risico op trombose worden volwassen zorgvragers met een ernstig NS (met name MN) behandeld met bloedverdunders, o.a. fenoprocoumon (Marcoumar®), acenocoumarol (Sintrom®). Bij kinderen treedt trombose nauwelijks op, tenzij het NS therapie resistent blijkt gedurende een langere periode.

(Infectie)Preventie

Infecties (ook virale) kunnen een recidief veroorzaken en tijdens behandeling met immunosuppressiva ernstiger verlopen dan normaal. Om recidieven ten gevolge van infecties te voorkomen, krijgen kinderen soms antibioticaprofylaxe. Bij volwassenen is antibioticaprofylaxe meestal niet geïndiceerd. Bij gebruik van cyclofosfamide wordt bij volwassenen echter vaak wel antibioticaprofylaxe (cotrimoxazol) gegeven ter preventie van pneumocystis pneumonie. Om de recidiefkans ten gevolge van een infectie te verkleinen kan ten tijde van infecties (verhogen van) een lage dosis prednison worden geadviseerd. Extra alertheid is nodig bij het optreden van huidinfecties (herpes infectie (koortslip), waterpokken en impetigo).

Alle kinderen (met NS) die waterpokken (aangetoond) hebben doorgemaakt of gevaccineerd zijn tegen waterpokken lopen in principe geen risico. Als kinderen die niet gevaccineerd zijn tegen waterpokken of waterpokken nog nooit hebben doorgemaakt én een hoge dosis prednison of andere dagelijkse afweeronderdrukkende medicatie krijgen, in contact zijn geweest met een kind met waterpokken, dient overleg plaats te vinden met de hoofdbehandelaar. Dan wordt overwogen of een behandeling (zoster immunoglobuline toediening binnen 48 uur (max 96 uur) na het contact of

(val)aciclovir) noodzakelijk is. Dit is afhankelijk van de klinische toestand van het kind (o.a. fase van NS en medicatie).

Bij kinderen met een (frequent) recidiverend NS wordt standaard overwogen of vaccinatie tegen waterpokken gewenst en mogelijk is. Bij het optreden van een actieve waterpokkeninfectie is behandeling met (val)aciclovir soms geïndiceerd.

Vaccinatie

Een (klein) deel van de vaccinaties (BMR, waterpokkenvaccin) bevat verzwakt levend virus. Bij ernstig immuun gecompromiteerde patiënten kan vaccinatie met een dergelijk vaccin tot (ernstige) ziekte leiden. Vaccinatie met verzwakt levend virus is dan ook relatief gecontraïndiceerd tijdens behandeling met hoge dosis prednison of andere afweeeronderdrukkende medicatie.

Alle andere vaccinaties kunnen wel worden gegeven, mits men zich het volgende realiseert: Elk type vaccinatie een prikkel is voor het immuunsysteem die in theorie kan leiden tot een recidief van het nefrotische syndroom. Dit risico kan eventueel verminderd worden door tijdelijk iets meer prednison te geven .

De effectiviteit van vaccineren tijdens behandeling met afweeeronderdrukkende medicatie niet van alle vaccins (goed) is onderzocht.

Het is aan de hoofdbehandelaar en patiënt om een afweging te maken tussen wel en niet vaccineren. Hierbij raadpleegt de hoofdbehandelaar de adviezen van KDIGO^{XIII}.

Net als bij vaccinatie uit het standaard rijksvaccinatieprogramma (zoals waterpokken en BMR) zal overwogen worden of vaccinatie tegen pneumococ, influenza gewenst en mogelijk is.

4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg

De medicatie bij de behandeling van NS kan diverse bijwerkingen opleveren. Zorgvragers ervaren onderstaande bijwerkingen als veel voorkomend en vervelend. Vanuit patiëntenperspectief zijn, zonder volledigheid na te streven, hieronder de belangrijkste bijwerkingen opgenomen.

Voor een volledig overzicht van bijwerkingen en interacties wordt verwezen naar www.fk.cvz.nl.

Prednison heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- psychische bijwerkingen;
- maag/darm problemen;
- hypertensie;
- hyperglykemie;
- huidafwijkingen (dunne huid, striae);
- veranderingen van uiterlijk;
- osteoporose;
- verhoogde oogdruk en versneld optreden van staar.

Psychische bijwerkingen (o.a. gedragsproblemen) en veranderingen van uiterlijk (maar geen huidafwijkingen zoals dunne huid en striae) zijn volledig reversibel. Echter houden de veranderingen van het uiterlijk doorgaans langer aan dan de gedragsproblemen.

Bij langdurig gebruik van corticosteroïden kan osteoporose optreden. Calcium en vitamine D wordt in deze situatie bij volwassenen aanbevolen. De kinderarts-nefroloog overweegt standaard bij langdurig gebruik van prednison of de voeding aangevuld dient te worden met calcium en vitamine D, ook al wordt de voeding voorzien in de minimaal dagelijkse aanbevolen hoeveelheid calcium en vitamine D⁹. Bij groeiachterstand of een gestoorde botontwikkeling wordt calcium- en vitamine D altijd voorgeschreven. Afhankelijk van de (hoge) dosering prednison is er binnen de behandeling standaard aandacht voor osteoporose, verhoogde oogdruk (bij risicopatiënten) en versneld optreden van cataract.

Behandeling met bisfosfonaten (bij gebruik van prednison > 15 mg/dag)¹⁰ wordt bij volwassenen aanbevolen. Bij ernstig gestoorde nierfunctie is extra aandacht vereist bij het gebruik van bisfosfonaten.

Maagzuurremmers kunnen worden voorgeschreven bij maagklachten bij gebruik van ciclosporine en preventief bij hoge dosering prednison (> 7,5 mg bij volwassenen; afhankelijk van lichaamsgewicht bij kinderen).

Ciclosporine en tacrolimus behoren tot de zogenaamde “calcineurine-remmers”. Ciclosporine heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- nefrotoxiciteit;
- toegenomen lichaamsbehaar (hypertrichose);
- tandvleeshyperplasie;
- misselijkheid/braken;
- hypertensie;
- leverfunctiestoornissen;
- tremor;
- spierkrampen.

Tacrolimus heeft bijwerkingen vergelijkbaar met ciclosporine, zij het in de regel minder toename van de lichaamsbehaar, tandvleeshyperplasie en spierkrampen, maar méér ontstaan van diabetes, neurotoxiciteit (tremor) en diarree.

Er is een groot aantal interacties dat kan optreden tussen calcineurine-remmers en andere (genees-) middelen.

Bloedspiegels van ciclosporine en tacrolimus moeten regelmatig gecontroleerd worden, aangezien de vele mogelijke bijwerkingen met de hoogte van de bloedspiegel samen hangen. Het is dus extra van belang om naar een zo laag mogelijke effectieve dosering te streven. Bij ciclosporine en tacrolimus is gebruik van grapefruit(sap) niet toegestaan (vanwege de versterkende werking). De combinatie met St. Janskruid wordt sterk afgeraden (vanwege de verzwakkende werking).

Gelijktijdig gebruik van:

- ciclosporine/tacrolimus en aminoglycosiden, trimethoprim, ciprofloxacin of NSAID's vanwege een verhoogd risico op nierfunctiestoornissen en/of hyperkaliëmie;

⁹ De gezondheidsraad geeft het advies vitamine D standaard te suppleren aan kinderen < 4 jaar, vrouwen vanaf 50 jaar en mannen vanaf 70 jaar. Dit staat los van het gebruik van prednison; <http://www.gezondheidsraad.nl/nl/adviezen/gezonde-voeding/evaluatie-van-de-voedingsnormen-voor-vitamine-d>

¹⁰ Het bewijs is echter niet gebaseerd op gerandomiseerde studies.

- ciclosporine/tacrolimus en sommige antibiotica (oa.macroliden, fluconazol) leidt tot hogere spiegels van ciclosporine/tacrolimus.

In geval van diarree neemt – in tegenstelling tot ciclosporine- de opname van tacrolimus door de darm juist toe in plaats van af. Hierdoor moet men ten tijde van diarree extra alert zijn op bijwerkingen van een te hoge tacrolimusspiegel.

Mycofenolaatmofetil heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- maag-/darmklachten (diarree);
- verhoogd vatbaarheid voor infecties;
- anemie;
- leukopenie;
- thrombocytopenie;
- leverfunctiestoornissen.

Bij gebruik van ciclosporine, tacrolimus of mycofenolaatmofetil wordt een kind gecontroleerd op:

- leverenzymen;
- glucose;
- bloedbeeld (alleen bij mycofenolaatmofetil).

Cyclofosfamide heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- anemie;
- neutropenie;
- thrombocytopenie;
- misselijkheid/braken;
- haaruitval;
- hemorrhagische cystitis;
- verminderde vruchtbaarheid;
- leverfunctiestoornissen.

Voor het starten van immunosuppressieve middelen (ciclosporine, tacrolimus, mycofenolaatmofetil en cyclofosfamide) dient de hoofdbehandelaar een (eventuele) kinderwens bespreekbaar te maken en de mogelijkheid om zaadcellen in te vriezen (zie [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding](#)).

Azathioprine heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- maag/darmstoornissen;
- spier- en gewrichtsklachten;
- leukopenie;
- beenmergdepressie;
- anemie;
- leverfunctiestoornissen;
- trombocytopenie.

Rituximab heeft o.a. de volgende bijwerkingen:

- anafylactische shock tijdens toediening;

- toename infecties.

Gebruik van prednison, mycophenolaatmofetil, tacrolimus, ciclosporine, azathioprine, cyclofosfamide in combinatie met het blootstellen aan zonlicht en UV-straling geeft een verhoogd risico op huidmaligniteiten.

Voor een overzicht van controles en aandachtspunten wordt verwezen naar [6.2 Fase-specifieke kwaliteitscriteria](#).

4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding

Internist-nefroloog/kinderarts/-nefroloog (hoofdbehandelaar)

Voor het starten van immunosuppressieve middelen dient de hoofdbehandelaar een (eventuele) kinderwens bespreekbaar te maken en de mogelijkheid om semen in te vriezen.

Bij patiënten met een NS is de vruchtbaarheid normaal, zolang de nierfunctie niet verminderd is. Bij een verminderde nierfunctie kan de vruchtbaarheid afnemen door een slechtere kwaliteit van het zaad bij mannen, of uitvallen van de eisprong (en verdwijnen van de menstruaties) bij vrouwen. Wel is bij mannen met een ernstig NS de kwaliteit van de zaadcellen soms matig. In verband met medicatiegebruik dient een kinderwens minimaal 3 maanden voor conceptie besproken te worden met zowel mannelijke als vrouwelijke zorgvragers met NS.

De internist-nefroloog geeft op grond van de nierfunctie advies over een eventuele zwangerschap. Doorgaans wordt een patiënt met NS afgeraden om tijdens een fase van actief NS zwanger te worden.

In het geval van een kinderwens in combinatie met een verminderde nierfunctie, overweegt de internist-nefroloog of de patiënt doorverwezen dient te worden naar een gynaecoloog voor overleg over risico's van zwangerschap en eventuele vruchtbaarheidsbehandeling.

Tijdens een periode van remissie hoeft een zwangerschap geen risico's voor moeder en kind op te leveren. Proteïnurie vraagt tijdens de zwangerschap om regelmatige controle door de internist-nefroloog en gynaecoloog in verband met de mogelijke extra risico's voor moeder en kind, te meer wanneer de nierfunctie is verminderd. Een zwangere met een pre-existent NS kan in de zwangerschap zowel een opvlamming van de oorspronkelijke ziekte hebben, als een nieuwe zwangerschapsgerelateerde nieraandoening. Het gehele klinische beeld moet hierbij betrokken worden.

Gynaecoloog

De gynaecoloog bespreekt de eventuele mogelijkheden ten aanzien van een vruchtbaarheidsbehandeling (bij een verminderde nierfunctie).

Tijdens de zwangerschap vraagt proteïnurie om regelmatige controle door (de internist-nefroloog en) de gynaecoloog in verband met de mogelijke extra risico's voor moeder en kind, te meer wanneer de nierfunctie is verminderd. De bevalling wordt doorgaans door de gynaecoloog begeleid.

Zorgvrager

De zorgvrager is trouw aan de therapie (medicatie, dieet en overige afspraken) en komt afspraken (consulten) na. De zorgvrager geeft vroegtijdig een (eventuele) kinderwens aan. De zorgvrager ziet toe op het vooraf maken van afspraken met betrekking tot het specifieke behandelbeleid (zie 4.4.6 **Individueel zorgplan fase 3**).

Medicatie

Bij gebruik van mycofenolaatmefetil is anticonceptie noodzakelijk vóór, tijdens en tot 6 weken na het stoppen van het medicijn. Cyclofosfamide moet tenminste 3 maanden voor de conceptie zijn gestaakt. Dit geldt voor mannelijke en vrouwelijke zorgvragers. Indien er een indicatie is voor cyclofosfamide en er is tevens een (toekomstige) kinderwens, kan bij sommige vormen van NS gekozen worden voor wijziging van de medicatie, een kortere behandelduur of lagere dosis (MN / FSGS). ACE-remmers kunnen ook van invloed zijn op de aanleg van de ongeboren vrucht en moeten daarom vermeden worden.

Indien er tijdens de zwangerschap een recidief NS optreedt, kan - na afweging van alle voor- en nadelen - prednison, ciclosporine (of tacrolimus) en azathioprine tijdens de zwangerschap worden gebruikt. Vanwege de teratogeniteit wordt mycofenolaatmofetil tijdens de zwangerschap sterk ontraden.

Bij gebruik van cyclofosfamide wordt geadviseerd geen borstvoeding te geven, omdat deze in grote hoeveelheden in de moedermelk overgaan. Ook bij mycofenolaatmofetil wordt borstvoeding ontraden. Azathioprine en ciclosporine gaan in kleine hoeveelheden over in de moedermelk en voor zover bekend goed verdragen door de zuigeling. Tacrolimus wordt afgeraden, omdat er weinig gegevens zijn^{xiv}.

Prednison kan bij borstvoeding worden gebruikt. Tot bepaalde dosering (< 20mg) is aanvaardbaar dat prednison in de moedermelk overgaat. De hoeveelheid steroiden die bij de neonat terecht komt is gering, daarom is bij het staken van de borstvoeding een steroidenstress-schema voor het kind niet nodig.

Bij gebruik van meer dan 80 mg prednison per dag door de moeder is overleg met en/of verwijzing naar kinderarts/neonatoloog geïndiceerd. Na circa 1 uur is de piekuitscheiding in de melk, hierdoor lijkt een interval van 4 uur tussen de medicatiegift en de voeding bij > 80 mg prednison per dag veilig. Bij een dagdosering van 20-80 mg kan dit interval korter zijn.

Zie voor een volledig overzicht www.fk.cvz.nl of www.lareb.nl voor het gebruik van medicatie bij het geven van borstvoeding.

Individueel zorgplan voor zorgvrager met een kinderwens

Het opstellen van een individueel zorgplan voor zorgvragers met NS met een kinderwens is zeer wenselijk. De internist-nefroloog informeert de zorgvrager vooraf over het behandelprotocol en de eventuele risico's. Er worden vooraf schriftelijke afspraken met de zorgvrager gemaakt over o.a.:

- preconceptioneel advies (zie 4.2.1 **(Aanstaand) Ouderpaar met kinderwens waar erfelijke vorm van NS in de familie voorkomt** bij 4.2 **Preventie en vroegtijdige onderkenning (Fase 1)**);
- het behandelbeleid in het geval van het ontstaan van een instabiele nierfunctie;
- het moment van stoppen met het proberen zwanger te worden;

- het hoofdbehandelaarschap en de communicatie tussen de betrokken internist-nefroloog en gynaecoloog.

4.4.6 Individueel zorgplan fase 3

Voor fase 3 worden de volgende aspecten besproken door de hoofdbehandelaar (kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog) en vastgelegd in het individueel zorgplan (zonder volledigheid na te streven):

Organisatie van de zorg

- hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners, hun taken en verantwoordelijkheden, hun deskundigheid van NS en bereikbaarheid;
- de (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager is verantwoordelijk voor het opstellen en actualiseren van het IZP. De hoofdbehandelaar begeleidt de zorgvrager hierin en is verantwoordelijk voor de medische informatie. Doordat de zorgvrager het IZP naar elk consult meeneemt, heeft zowel de zorgverlener als de zorgvrager inzage in het IZP.
- de mogelijkheden van shared care.

Behandeling

- schriftelijke informatie (hardcopy) en geschikte internetsite(s) over de korte en (midden)lange termijn gevolgen van NS, mogelijke complicaties van NS en bijwerkingen van de behandeling (medicatie);
- toelichting geven op richtlijn c.q. (lokaal) protocol;
- onderbouwen van behandelbeleid en het bespreken van eventuele keuzes;
- terugkoppelen (tussentijdse) onderzoeken;
- werkwijze behandelfase en bijbehorend protocol;
- leefstijladviezen (zorggerelateerde preventie):
 - bij kinderen: monitoren van de groei (bij frequent prednison gebruik);
 - bij adolescenten/volwassenen: dringend advies niet te gaan roken/om te stoppen met roken, omdat roken het ontstaan van nierschade bevordert;
 - therapietrouw ten aanzien van medicatie en dieet;
 - gezond bewegen ter preventie van overgewicht en botontkalking bij prednisongebruik;
 - observatie van oedeem en gewicht.
- verwijzen naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde resp. nierziekten (in ziekenhuis);
- bij gebruik van prednison, mycophenolaatmofetil, tacrolimus, ciclosporine, azathioprine, cyclofosfamide: beperken van blootstelling aan zonlicht en UV-straling (zie 4.4.4 [Bijwerkingen medicatie en additionele zorg](#));
- informeren over prikbeleid bij kinderen (bij oedeem);
- informeren over infectiepreventie, griepvaccinaties, rijksvaccinatieprogramma en besmettingsgevaar;
- begeleiding in zelfmanagement;

- informeren over de overwegingen over het al dan niet behandelen en de timing in relatie tot een eventuele (toekomstige) kinderwens;
- bij kinderwens in combinatie met verminderde nierfunctie: overwegen doorverwijzing naar gynaecoloog;
- bij kinderwens vooraf schriftelijke afspraken maken over:
 - preconceptioneel advies;
 - individuele wensen ten aanzien van de invulling van het protocol;
 - behandelbeleid in geval van instabiele nierfunctie of nierfunctieverlies;
 - het moment van stoppen met het proberen zwanger te worden;
 - het hoofdbehandelaarschap en de communicatie tussen internist-nefroloog en gynaecoloog.

Medicatie

- afspraken maken over gedeelde verantwoordelijkheid:
 - hoofdbehandelaar: verantwoordelijk voor voorschrijven medicatie, controle van medicatie en mogelijke wisselwerkingen (interacties), registratie in elektronisch patiëntendossier en het doorgeven van relevante waarden aan de apotheker;
 - zorgvrager (of vertegenwoordiger): verantwoordelijk voor het bijhouden van actueel medicatieoverzicht, controleren uitgifte apothek, (registreren van) medicatie-inname, registreren van eventuele bijwerkingen en het eventueel bijstellen van medicatie (en directe terugkoppeling hiervan aan arts) en het dagelijks dragen van een actueel medicatieoverzicht;
 - apothek en huisarts: verantwoordelijk voor uitgifte (registreren wat wanneer), het op verzoek meegeven van overzicht/uitdraai en is ondersteunend in controleren van medicatie en mogelijke wisselwerkingen (interacties).
- schriftelijke informatie (hardcopy) en geschikte internetsite(s) over mogelijke fysieke bijwerkingen van en gedragsveranderingen ten gevolge van (langgebruik van) medicatie;
- advies over en begeleiding van medicatie-inname;
- advies over stressvolle situaties en Prednison stress-schema;
- advies en uitleg over voordelen één apothek;
- hoofdbehandelaar controleert medicatiegegevens en stelt andere artsen op de hoogte van medicatie (bij wijzigingen). Met name bij ouderen zijn er vaak meer betrokken artsen door comorbiditeit;
- verstrekken van medicijnpaspoort bij verblijf buitenland, waarin het 24/7- telefoonnummer van de hoofdbehandelaar is opgenomen.

Zelfmanagement

- therapietrouw ten aanzien van:
 - consulten;
 - medicatie;
 - dieetadviezen;
 - vochtinname.
- toezien op verwijzing naar diëtist;
- adolescenten/volwassenen: voorkomen van roken/stoppen met roken;

- gezond bewegen;
- herkennen van stressvolle situaties;
- bijhouden van een actueel medicatieoverzicht (in IZP idealiter gekoppeld aan L-EPD);
- bijhouden van medicatie ge- en verbruik en de afbouw;
- instellen van alert ter ondersteuning medicatie-inname, bijvoorbeeld bij ciclosporine;
- dragen van beschermende kleding en gebruik van zonnebrandcrème met een hoge beschermingsfactor bij blootstelling aan zonlicht en UV-straling, ter voorkoming van een verhoogd risico op huidtumoren;
- bij ziekenhuisopname afspraken maken over medicatietoediening door vertegenwoordiger(s) van het kind;
- bijhouden van observaties en metingen in een registratie specifiek voor NS (zie 3.9 Registratie) en (eventueel) in mijnnieren.nl^{xv} of mijnnierinzicht.nl^{xvi} :
 - oedeem;
 - gewicht;
 - urine (dipstickmethode);
 - bloeddruk;
 - gedragsveranderingen.
- bijhouden van gemaakte afspraken met zorgverlener(s) en terugkoppelen aan hoofdbehandelaar (en bij shared care aan beide betrokken artsen);
- regie over consulten (of regie bij verpleegkundig specialist leggen);
- (zichzelf) informeren door inzage IZP: behandelbeleid, afspraken, onderzoeks- en labuitslagen;
- navragen bij hoofdbehandelaar of zelf gevonden informatie (op internet) juist en betrouwbaar is;
- toezien op afspraken rondom prikbeleid (bij oedeem): door wie mag wanneer en op welke manier geprikt worden;
- alert zijn op optreden van (virale; huid-) infecties. Bij waterpokken, indien zorgvrager dit nog niet heeft doorgemaakt, binnen 48 uur consult huisarts of hoofdbehandelaar (gamma-globuline);
- kinderen: Toezien op beleid met betrekking tot rijksvaccinatieprogramma en prednison;
- kinderen: Hoofdbehandelaar raadplegen bij koorts/medicatie uitspugen (o.a. bij contact waterpokken);
- volwassenen: Kinderwens altijd en vroegtijdig (minimaal 3 maanden voor conceptie) met hoofdbehandelaar bespreken;
- indien wenselijk in overleg met hoofdbehandelaar en/of maatschappelijk werk alternatieven t.a.v. psychosociale begeleiding en ondersteuning bespreken, bijvoorbeeld speltherapie bij kinderen.

Psychosociale begeleiding en ondersteuning

- op indicatie van (hoofd)behandelaar of op aanvraag van ouder, kind of volwassen zorgvrager;
- informeren over de mogelijkheid van psychosociale en emotionele begeleiding en ondersteuning voor ouder, kind of volwassen zorgvrager gedurende de behandel fase en bij ontslag ziekenhuis (klinische zorg):

- bespreken waarom begeleiding nodig kan zijn met een concreet ondersteuningsaanbod;
- begeleiding ten aanzien van het omgaan met een chronische ziekte en de verandering in het leven van de zorgvrager en zijn omgeving;
- aansluiting bij eerste lijnszorg.
- begeleiding in het omgaan met gedragsverandering ten gevolge van medicatie (Prednison);
- begeleiding in het informeren van de omgeving (in het bijzonder bij kinderen de leeftijdgenootjes);
- begeleiden bij problemen door NS in de relatie ouder- kind, ouders onderling of broertjes-zusjes onderling;
- informeren over alternatieven t.a.v. psychosociale begeleiding en ondersteuning, bijvoorbeeld speltherapie bij kinderen.

Transitiezorg

- introduceren transitiezorg voor 16^e jaar en overgang op 18 jaar (of indien gewenst eerder; vanaf 16 jaar);
- informeren over en uitvoeren volgens een programma, bijvoorbeeld 'Op eigen benen' (www.opeigenbenen.nu);
- informeren over de mogelijkheid van transitie van een kinderarts/-nefroloog in een UMC naar een internist-nefroloog in een algemeen ziekenhuis;
- terugkoppelen (via e-mail) van gemaakte afspraken met het kind aan ouders gedurende een afgesproken periode.

4.5 Psychosociale begeleiding en ondersteuning (Fase 4)

Deze fase dient beschouwd te worden als een doorlopende fase die niet specifiek opvolgend is aan de voorafgaande fasen, maar door alle fasen van het hele zorgtraject heen loopt. Psychosociale begeleiding en ondersteuning wordt verleend aan alle zorgvragers (kind, adolescent en volwassene) en hun vertegenwoordigers (ouders of partners).

4.5.1 Begeleiding en ondersteuning

Chronische aandoeningen kunnen voor de zorgvrager en zijn familie als bijzonder emotionele last worden ervaren. Het vroegtijdig inzetten van psychosociale zorg (gespecialiseerd in chronische ziektebeleving) is, vooral voor ouders van en kinderen met NS, erg belangrijk. Het monitoren van de individuele psychosociale last op diverse contactmomenten van de vertegenwoordiger(s) en/of de zorgvrager en het doorverwijzen voor extra ondersteuning kan verdere gezondheidsschade en mogelijke sociale isolatie en/of maatschappelijke disparticipatie voorkomen.

Maatschappelijk werker / psycholoog

De ondersteuning aan zorgvragers wordt vanaf het begin van het traject gekenmerkt door hulp ten behoeve van de emotionele belasting waar volwassenen met NS, ouders van kinderen met NS en kinderen met NS mee te maken hebben. Niet alleen bijwerkingen van gebruikte medicatie formuleren de zorgbehoefte, maar ook vragen als "hoe leer ik deze aandoening emotioneel en

maatschappelijk in mijn leven in te passen” zijn aan de orde. In het hele zorgtraject komen (vertegenwoordiger(s) van) zorgvragers voor moeilijke keuzes te staan ten aanzien van bijvoorbeeld behandeling.

Kinderen kunnen naast een maatschappelijk werker en/of (kinder)psycholoog ook begeleid worden door een pedagogisch medewerker/onderwijsconsulent.

Zorggerelateerde preventie is omgekeerd ook het waarborgen van compliance (therapietrouw). Als de zorgvrager zich niet houdt aan de richtlijnen en/of afspraken (non-compliance), is het belangrijk om de redenen te achterhalen (zie [4.4.3 Zorggerelateerde preventie](#)). Regelmatige (medische/verpleegkundige) controles zijn belangrijk waarbij dit gesignaleerd kan worden. Indien wordt opgemerkt dat onderzoeksresultaten (in gesprek of uit labonderzoek) niet het gewenste resultaat hebben, dan moet in eerste instantie naar een medische oorzaak gezocht worden. Indien een medische oorzaak kan worden uitgesloten, dan kan er een gesprek met een maatschappelijk werker of een psycholoog plaatsvinden om de knelpunten/obstakels in de zelfzorg te identificeren, inventariseren en te bespreken, zodat er vervolgens een behandelplan kan worden opgesteld dat wellicht zal bijdragen aan een verbeterde motivatie en zelfzorg. Soms zijn dit praktische oplossingen, maar vaak ook veranderingen die nodig zijn in de communicatie en relationele sfeer. Een cognitieve/gedragsmatige benadering kan nodig zijn om ‘nieuwe gezonde’ gewoontes aan te leren.

Multidisciplinair team

Het verlenen van ondersteuning, het signaleren aan extra ondersteuning en het verwijzen naar een maatschappelijk werker of psycholoog is een essentiële taak van elke zorgverlener in het hele zorgtraject (o.a. hoofdbehandelaar of andere betrokken (huis)arts, verpleegkundig specialist, diëtist, fysiotherapeut) (zie ook [3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team](#)). Een verwijzing naar een maatschappelijk werker of psycholoog is nodig wanneer interventies/gedragsveranderingen op psychosociaal vlak wenselijk zijn. Psychosociale hulpverlening door een maatschappelijk werker onderscheidt zich van psychologische hulp van een psycholoog doordat de maatschappelijk werker het sociale/maatschappelijke component meeneemt in de hulpverlening.

Zorgvrager

De (vertegenwoordiger van de) zorgvrager is trouw aan de therapie en komt afspraken (consulten) na. De zorgvrager geeft op eigen initiatief (naderende) problemen aan en geeft hiermee een opening om psychosociale ondersteuning of (vroeg) begeleiding/interventie aangeboden te krijgen.

4.5.2 Individueel zorgplan fase 4

Het individueel zorgplan ten aanzien van psychosociale begeleiding en ondersteuning kan als integraal onderdeel van de zorg gezien worden. De onderstaande aspecten worden (zonder volledigheid na te streven) afhankelijk van de zorgbehoeften van de zorgvrager met NS, de partner of ouder(s) besproken met een maatschappelijk werker, psycholoog en/of psychiater. De betrokken zorgverlener is verantwoordelijk voor de terugkoppeling aan de hoofdbehandelaar met toestemming van de zorgvrager.

Organisatie van zorg

- consult na vaststelling diagnose;

- op indicatie van (hoofd)behandelaar of aanvraag van ouder, kind of volwassen zorgvrager);

Begeleiding en ondersteuning

- bespreken mogelijkheid psychosociale en emotionele begeleiding en ondersteuning voor ouder, kind of volwassen zorgvrager bij ontslag ziekenhuis (klinische zorg):
 - bespreken waarom begeleiding nodig kan zijn met een concreet ondersteuningsaanbod;
 - begeleiding ten aanzien van het omgaan met een chronische ziekte en de verandering in het leven van de zorgvrager en zijn omgeving;
 - aansluiting eerste lijnszorg.
- begeleiden bij het omgaan met gedragsverandering ten gevolge van medicatie (Prednison);
- begeleiden bij het informeren van de omgeving (in het bijzonder bij kinderen de leeftijdgenootjes);
- begeleiden bij problemen door NS in de relatie ouder- kind, ouders onderling of broertjes-zusjes onderling;
- ondersteunen van en begeleiden in zelfmanagement (motivatie en zelfzorg);
- informeren over alternatieven t.a.v. psychosociale begeleiding en ondersteuning, bijvoorbeeld speltherapie bij kinderen;
- waarborgen van compliance (therapietrouw) en identificeren, inventariseren en bespreken van (eventuele) oorzaak van non-compliance;
- ondersteunen in praktische zaken rondom school en werk.

Zelfmanagement

- therapietrouw ten aanzien van:
 - consulten;
 - medicatie;
 - dieet;
 - vochtinname.
- aangeven van (naderende) psychosociale problemen.

5 Generieke zorg

5.1 Generieke thema's

De generieke thema's voor zeldzame aandoeningen zijn door VSOP ontwikkeld binnen het kader van het project "Zorgstandaarden voor zeldzame aandoeningen: De patiënt centraal". Ze zijn dynamisch en aan ontwikkeling onderhevig. De Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) streeft er naar om de generieke thema's actueel te houden. Voor een overzicht en een volledige beschrijving per thema kan www.zorgstandaarden.net geraadpleegd worden. Voor deze zorgstandaard zijn de onderstaande generieke zorgthema's gebruikt:

- Communicatie en voorlichting;
- Concentratie en organisatie van zorg (visiedocument);
- Farmaceutische zorg;
- Genetica;
- Huisartsgeneeskundige zorg;
- Preconceptie- en prenatale zorg;
- Psychosociale zorg;
- Registraties/patiëntenregisters;
- Zelfmanagement.

In deze zorgstandaard is voor een aantal generieke thema's een ziektespecifiek addendum opgenomen, namelijk voor:

- Communicatie en voorlichting: [3.8 Communicatie en voorlichting](#);
- Concentratie en organisatie van zorg: [3.3 Expertisecentrum en expertiseteam](#) en [3.4 Hoofdbehandelaar en multidisciplinaire team](#);
- Preconceptie en prenatale zorg: [4.4.5 Fertiliteit, zwangerschap en borstvoeding](#);
- Registraties/patiëntenregisters: [3.9 Registratie](#);
- Zelfmanagement: [3.6 Zelfmanagement](#).

5.2 Zorgmodules

De Zorgmodule Voeding, de Zorgmodule Stoppen met Roken en Zorgmodule Beweging zijn van toepassing op deze zorgstandaard (zie www.zorgstandaarden.net).

De Zorgmodule Voeding geeft vanuit het patiëntenperspectief een functionele beschrijving van de norm waaraan voedingszorg als onderdeel van de preventie en behandeling van patiënten met chronische ziekten moet voldoen. Het beschrijft in hoofdlijnen voor welk niveau van voedingszorg de patiënt in aanmerking komt en over welke competenties de zorgverlener dient te beschikken. Indien er sprake is van Nefrotisch Syndroom, is profiel 4, specialistische dieetbehandeling, van toepassing. Indien een patiënt wel proteïnurie heeft, maar geen Nefrotisch Syndroom, is het profiel van voedingszorg afhankelijk van het stadium waarin chronische nierschade zich bevindt.

6 Kwaliteitsinformatie

6.1 Algemene kwaliteitscriteria

De onderstaande kwaliteitscriteria zijn afgeleid van de onderhavige zorgstandaard Nefrotisch Syndroom. Er is een opsplitsing gemaakt in criteria die voor het gehele zorgtraject gelden en criteria specifiek voor één (of meerdere) fase(n).

- De hoofdbehandelaar is bekend met de complexe aandoening NS en de gevolgen daarvan op de korte en lange termijn.
- In de zorginstelling zijn er tenminste twee specialisten die als hoofdbehandelaar kunnen optreden.
- De hoofdbehandelaar werkt volgens de zorgstandaard:
 - de zorginstelling heeft de zorgstandaard vertaald in een protocol/richtlijn voor de zorg voor NS;
 - de hoofdbehandelaar stelt samen met de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager een individueel zorgplan op;
 - de hoofdbehandelaar bespreekt met de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager:
 - de generieke en ziektespecifieke problemen t.g.v. NS;
 - de verwachtingen en wensen van de zorgvrager (en ouders);
 - de zorg (diagnostisch plan en behandeling) voor een zorgvrager met NS;
 - de prognose (doelen);
 - de zelfmanagement vaardigheden van (de ouders van) van de zorgvrager;
 - ondersteuning van het zelfmanagement;
 - het sociale systeem van de zorgvrager (en ouders);
 - de organisatie van de zorg voor NS:
 - multidisciplinair team voor kinderen tot 18 jaar en volwassenen (vanaf 18 jaar);
 - rollen en verantwoordelijkheden binnen het team;
 - aandachtspunten ten aanzien van communicatie en voorlichting.
- De zorginstelling registreert uitkomsten van behandeling, complicaties en (niet) gerealiseerde doelen en maakt dit transparant voor de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager.
- De zorgvrager wordt standaard één maal per fase (1, 2 en 3) een gesprek bij de psycholoog en/of maatschappelijk werker aangeboden voor psychosociale begeleiding.

6.2 Fase-specifieke kwaliteitscriteria

Fase 1: Vroegtijdige onderkenning en preventie

- Huisarts, internist-nefroloog en kinderarts/-nefroloog stemmen onderling af wie hoofdbehandelaar (en eerste aanspreekpunt voor de patiënt) is, koppelt dit terug aan de

(vertegenwoordiger van de) zorgvrager en de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager legt dit in het IZP vast.

- Klinisch geneticus geeft preconceptioneel advies en legt dit in het IZP vast.

Fase 2: Diagnose

- Kinderen (met een vermoeden van NS) worden voor het stellen van de diagnose binnen 24 uur gezien door een kinderarts/-nefroloog.
- Volwassenen (met een vermoeden van NS) worden voor het stellen van de diagnose binnen 1 week gezien door een internist-nefroloog.

Fase 3: Multidisciplinaire behandeling

- Een volwassene met NS wordt met regelmaat gecontroleerd op:
 - bloeddruk;
 - cholesterol;
 - proteïnurie;
 - nierfunctie.
- Binnen de zorg voor volwassenen zal er aandacht zijn voor:
 - tekenen van glaucoom bij gebruik van prednison;
 - botontkalking bij gebruik van prednison (vitamine D-spiegels en eventueel PTH/Ca);
 - glucose bij gebruik van prednison;
 - maag/darmproblemen;
 - leverenzymen bij gebruik van cyclofosfamide, azathioprine, tacrolimus en ciclosporine;
 - bloedbeeld (alleen bij mycofenolaatmofetil);
 - fertiliteit bij gebruik van cyclofosfamide.
- Een kind met NS wordt met regelmaat gecontroleerd op:
 - groei;
 - bloeddruk;
 - cholesterol;
 - nierfunctie;
 - urine.
- Afhankelijk van (langdurige, frequente en/of hoge) dosering prednison is men alert op bijwerkingen van osteoporose (vitamine D-spiegels en eventueel PTH/Ca) en cataract (zie ook 4.4.4 Bijwerkingen medicatie en additionele zorg);
- Bij gebruik van ciclosporine, mycofenolaatmofetil of tacrolimus wordt het kind gecontroleerd op:
 - leverenzymen;
 - glucose;
 - bloedbeeld (alleen bij mycofenolaatmofetil).

Fase 4: Psychosociale begeleiding en ondersteuning

Psychosociale last/draagkracht wordt vroegtijdig gemonitord en zonodig wordt de zorgvrager doorverwezen voor gespecialiseerde psychologische en maatschappelijke ondersteuning.

Ouder, kind of volwassen zorgvrager krijgt standaard minimaal één consult (bij ontslag ziekenhuis/klinische opname).

Literatuur en bronnen

- Branten AJW, AJW, Wetzels JFM. Stand van zaken: Immunosuppressieve therapie van idiopathische membraanuze glomerulopathie. Ned Tijdschr Geneesk. 1998;142:767-72.
- Deegens JK, Steenbergen EJ, Wetzels JF. Review on diagnosis and treatment of focal segmental glomerulosclerosis (Abstract). Neth J Med. 2008;66(1):3-12.
- 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.
- Deegens JK, Wetzels JF. Membranous nephropathy in the older adult: epidemiology, diagnosis and management (Abstract). Drugs Aging. 2007;24(9):717-32.
- 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.
- El Bakkali L, Rodrigues Pereira R, Kuik DJ, Ket JC, van Wijk JA. Nephrotic syndrome in The Netherlands: a populationbased cohort study and a review of the literature. Pediatr Nephrol. 2011;26(8):1241-6. Epub 2011 May 1.
- Gbadegesin R, Smoyer W. Nephrotic Syndrome. Chapter 12. http://www.podonet.org/opencms/export/sites/default/podonet/podonet_en/pdf/9780323048835_12.pdf.
- 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.
- Gruppen MP, Davin JC, Oosterveld MJ, Schreuder MF, Dorresteijn EM, Kramer SP, Bouts AH. Prevention of steroid-induced low bone mineral density in children with renal diseases: a systematic review. Nephrol Dial Transplant. 2013 in press.
- Heijden van der AJ, Wijk van JAE (red.). Werkboek Kindernefrologie. 2e druk. 2010 Amsterdam VU University Press. ISBN 978 90 8659 462 7.
- Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Corticosteroid treatment for nephrotic syndrome in children (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2007;17;(4); CD001533.
- Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Non-corticosteroid treatment for nephrotic syndrome in children (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2008;23;(1).
- 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.
- Husen van M, Kemper MJ. New therapies in steroid-sensitive and steroid-resistant idiopathic nephrotic syndrome (Abstract). Pediatr Nephrol. 2011;26(6):881-92.
- Kerlin BA, Ayoob R, Smoyer WE. Epidemiology and pathophysiology of nephrotic syndrome associated thromboembolic disease. Clin J Am Soc Nephrol. 2012;7(3):513-20.
- Kyrieleis HA, Levchenko 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.

- 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.
- Lombel RM, Gipson DS, Hodson EM. Treatment of steroid-sensitive nephrotic syndrome: new guidelines from KDIGO. Pediatr Nephrol. 2013;28(3):415-26.
- Lombel RM, Hodson EM, Gipson DS. Treatment of steroid-resistant nephrotic syndrome in children: new guidelines from KDIGO. Pediatr Nephrol. 2013;28(3):409-14.
- 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 Geneesk. 2006;150:1674.
- Paassen van P, Breda Vriesman PJ, van Rie H et al. Signs and symptoms of thin basement membrane nephropathy: a prospective regional study on primary glomerular disease-The Limburg Renal Registry. Kidney Int. 2004;66:909-913.
- 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.
- Raamwerk Individueel Zorgplan, Coördinatieplatform Zorgstandaarden (CPZ), ZonMW, Den Haag 2012.
- 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 Geneesk. 1998;142:759-67.
- Staveren van R, Gezamenlijke besluitvorming in de praktijk. Patiëntgerichte gespreksvaardigheden. Ned Tijdschr Geneesk. 2011;155:A3777.
- Teeninga N, Kist-van Holthe JE, van Rijswijk N, de Mos NI, Hop WC, Wetzels JF, van der Heijden AJ, Nauta J.J. Extending prednisolone treatment does not reduce relapses in childhood nephrotic syndrome. Am Soc Nephrol. 2013. Jan;24(1):149-59.
- Zagury A, de Oliveira AL, de Moraes CAP, de Araujo Montalvão JA, Leite Lemos Novaes RH, de Sá VM, De Boni Monteiro de Carvalho D, Matuck T. Long-term follow-up after cyclophosphamide therapy in steroid-dependent nephrotic syndrome. Pediatric Nephrology. 2011; 26(6):915-920.
- Zorgstandaard in Model (2010), Coördinatieplatform Zorgstandaarden, Den Haag, ZonMw.

Brochures

- Brochure 'De meest gestelde vragen over kinderen met een Nefrotisch Syndroom'. Commissie Nefrotisch Syndroom, Nierpatiënten Vereniging Nederland 2004.
- 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.
- Brochure 'Informatie voor de huisarts over Nefrotisch Syndroom', Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties. 2012.
- Brochure 'Nefrotisch syndroom en zwangerschap. De meest gestelde vragen.', Nierpatiënten Vereniging Nederland. 2009.

Websites

www.cvz.nl/kwaliteit

www.hetklikt.nu

www.opeigenbenen.nu

www.lareb.nl/Meld-bijwerking/Meldformulier.aspx

www.medicatieveiligheid.info

www.rijksoverheid.nl

www.zorgstandaarden.net

www.zorgstandaarden.nl/zorgmodules

Bijlage 1

Samenstelling Klankbordgroep en Autorisatiegroep

Klankbordgroep

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

drs. M.G.A. (Marèl) Segers, beleidsmedewerker

Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN)

Drs. K. (Karen) Prantl, medewerker kwaliteitsbeleid

R. (Rob) Halkes, lid

H. (Henk) Heldens, lid

Drs. H. (Huub) Hessel, lid – vanaf maart 2013

B. (Bart) Hoogervorst, lid

Zorgverleners

Drs. E.M. (Eiske) Dorresteyn, kinderarts-nefroloog Erasmus MC Rotterdam

I. (Inez) Jans, diëtist Ziekenhuis Gelderse Vallei Ede, namens Diëtisten Nierziekten Nederland (DNN) en Nederlandse Vereniging van Diëtisten (NVD)

J. (Joline) Kieboom, BA, M.S.W., medisch maatschappelijk werker St Elisabeth Ziekenhuis Tilburg, namens Vereniging Maatschappelijk Werk Nefrologie (VMWN)

Dr. M. (Machiel) Siezenga, internist-nefroloog Ziekenhuis Gelderse Vallei Ede, namens Nederlandse Federatie voor Nefrologie (NfN)

De tekst is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

C. (Claudia) Bolleurs, medewerker kwaliteit Nederlandse Vereniging van Diëtisten (NVD)

Dr. M.H.F. (Ernie) Bongers, klinisch geneticus UMC St Radboud Nijmegen

Drs. E. (Els) Van der Geer - Hembrecht, lid NVN

M. (Marcel) van Hest, lid NVN

Drs. P. (Paul) van Tellingen, lid NVN

Prof. dr. J.F.M. (Jack) Wetzels, internist-nefroloog UMC St Radboud Nijmegen

De tekst t.a.v. registratie is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

Dr. JC. (Jean-Claude) Davin, kinderarts-nefroloog AMC Amsterdam en medisch adviseur NephcEurope

M. (Marieke) van Meel, bc. EL, voorzitter NephcEurope

Autorisatiegroep

Dr. M.G.H. (Michiel) Betjes, internist-nefroloog ErasmusMC Rotterdam, namens Nederlandse Federatie voor Nefrologen (NfN)

Dr. A.H. (Antonia) Bouts, kinderarts-nefroloog AMC Amsterdam

Dr. M.F. (Michiel) Schreuder, kinderarts-nefroloog UMC St Radboud Nijmegen

Onderhoudsgroep

Nierpatiënten Vereniging Nederland (NVN)

Drs. K. (Karen) Prantl, medewerker kwaliteitsbeleid

R. (Rob) Halkes, lid

Drs. H. (Huub) Hessel, lid

B. (Bart) Hoogervorst, lid

Zorgverleners

Drs. E.M. (Eiske) Dorresteyn, kinderarts-nefroloog Erasmus MC Rotterdam

I. (Inez) Jans, diëtist Ziekenhuis Gelderse Vallei Ede, namens Diëtisten Nierziekten Nederland (DNN) en Nederlandse Vereniging van Diëtisten (NVD)

J. (Joline) Kieboom, BA, M.S.W., medisch maatschappelijk werker St Elisabeth Ziekenhuis Tilburg, namens Vereniging Maatschappelijk Werk Nefrologie (VMWN)

Dr. M. (Machiel) Siezenga, internist-nefroloog Ziekenhuis Gelderse Vallei Ede, namens Nederlandse Federatie voor Nefrologie (NfN)

Bijlage 2

Richtlijnen

- CBO richtlijn Osteoporose en fractuurpreventie, 2011
<http://www.cbo.nl/Downloads/1385/>
- Multidisciplinaire richtlijn predialyse, HMi. 2011
<http://www.hansmakinstituut.nl/nl/bibliotheek-nieuw/richtlijnen/mdr-predialyse>
- NHG-Standaard Fractuurpreventie 2012
<https://www.nhg.org/winkel/producten/standaard-m69-fractuurpreventie>
- Richtlijn Behandeling en diagnostiek van FSGS, NfN. 2006.
<http://www.nefro.nl/uploads/uS/4X/uS4X9ec8z2y5pCBESQG2g/Richtlijn-FSGS.pdf>
- Richtlijn Behandeling en diagnostiek van IgA-nefropathie, NfN. 2006.
<http://www.nefro.nl/uploads/8B/AE/8BAE3MeQdWJ32ULiGnAd0w/Richtlijn-IgA-nefropathie.pdf>
- Richtlijn Behandeling en Diagnostiek van Membraneuze Glomerulopathie, NfN. 2006.
<http://www.nefro.nl/uploads/4V/NY/4VNYdPtOgDeqgXAslWrAOg/Richtlijn-Membrab.Glomerulopathie.pdf>
- Richtlijn Dieetbehandeling Nefrotisch Syndroom (i.o.), DNN werkgroep richtlijnen (2013 of 2014?)
http://www.artsenwijzer.info/site/index.php?page=17&lg=nl#Chronische_nierschade_Nefrotisch_syndroom
- Richtlijn Kindernefrologie, KODAZ/DNN. 2006.
<http://www.dietistennierziekten.nl/images/protocollen/Richtlijnen%20kindernefrologie.pdf>
- 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. 2006.
http://www.nefrotischsyndroom.nl/index.php?menu_id=4&article_id=9
- Richtlijn voor volwassenen en kinderen met NS, ERA EDTA werkgroep KDIGO (KI supplement juni 2012; KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis (GN). 2012.
http://www.kdigo.org/clinical_practice_guidelines/GN.php
- Tellingen van A, Voskuyl AE, Vervloet MG, Bijl M, de Sévauw RGL, Berger Sp, Derksen RHWM, Berden JHM. Dutch guidelines for diagnosis and therapy of proliferative lupus nephritis. The Netherlands Journal of Medicine. 2012;70(4):199-206.

Bijlage 3

Criteria Expertisecentrum (EUCERD)

Een expertisecentrum:

- Is bekend met zowel de elementaire als meest recente wetenschappelijke ontwikkelingen t.a.v. o.a. diagnostiek, causale en/of symptomatische behandeling, primaire, secundaire en tertiaire preventieve maatregelen en psychosociale begeleiding van de patiëntengroep;
- Deelt en dissemineert ervaring op het terrein van onderzoek en patiëntenzorg met andere expertisecentra in binnen en buitenland;
- Is hét kenniscentrum en fungeert als informatieloket/vraagbaak voor zowel onderzoekers, zorgverleners, patiënten en hun naasten als maatschappelijke organisaties;
- Levert hoog gespecialiseerde, complexe patiëntenzorg met een multidisciplinair team;
- Is in staat tot gespecialiseerde verrichtingen zoals operaties of specifieke (genetische) diagnostiek en bijbehorende counseling;
- Verricht kwalitatief hoogwaardig wetenschappelijk onderzoek o.l.v. een hoogleraar en publiceert daarover. Indien het expertisecentrum niet gevestigd is in een Universitair Medisch Centrum dient er een samenwerkingsverband te bestaan met een Nederlands of buitenlands Universitair Medisch Centrum;
- Heeft aantoonbare buitenlandse contacten o.g.v. wetenschappelijk onderzoek;
- Draagt zorg voor na-/bijscholing/opleiding van nieuwe experts en zorgverleners;
- Staat garant voor een continuüm van expertise en kennis bij zorgverleners gedurende het leven van de patiënt, bij de transitie van kindergeneeskunde naar volwassenenzorg;
- Initieert, en draagt bij aan, de ontwikkeling van zorgstandaarden/richtlijnen i.s.m. de relevante patiëntenorganisatie(s), en stemt deze af met vergelijkbare initiatieven in Europa en wereldwijd;
- Verzamelt gegevens van patiënten in registraties en/of biobanken en deelt deze met andere expertisecentra in binnen en buitenland;
- Werkt samen met relevante patiëntenorganisatie(s);
- Draagt zorg voor een minimum aantal patiënten om een optimaal kennis en ervaringsniveau te kunnen garanderen. Dit minimum aantal is afhankelijk van de prevalentie van de aandoening en de benodigde omvang van multidisciplinaire zorg;
- Is bereid tot zowel het ondergaan, als het uitvoeren van visitatiebezoeken;
- Garandeert continue bereikbaarheid (per e-mail/telefoon);
- Heeft steun van Raad van Bestuur op het terrein van erkenning van expertise, borging van financiële stabiliteit en continuïteit.

Voor een uitwerking van bovenstaande en aanvullende informatie wordt verwezen naar het generieke thema Concentratie en organisatie van zorg.

Bijlage 4

Checklist Aandachtspunten gesprek

Voor fase 1, 2, 3 en 4 kunnen de volgende aspecten worden besproken door de hoofdbehandelaar (kinderarts/-nefroloog of internist-nefroloog) en vastgelegd in het individueel zorgplan (zonder volledigheid na te streven).

Fase 1

Organisatie van de zorg	
Hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners en hun taken en verantwoordelijkheden.	
De hoofdbehandelaar en de (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager kunnen te allen tijde inzage hebben in het IZP. De hoofdbehandelaar bespreekt hoe dit realiseerbaar is.	
Behandeling	
Informatieverstrekking door hoofdbehandelaar, waarbij de hoofdbehandelaar aangeeft welke internetsite(s) geschikt zijn te raadplegen.	
Nagaan of verwijzing naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde resp. nierziekten op dit moment al wenselijk is.	
Zelfmanagement	
Therapietrouw ten aanzien van: • consulten; • medicatie; • dieet; • vochtinname.	
Afspreken wie (in specifieke situaties) de hoofdbehandelaar is.	
Observeren op: oedeemvorming in het gelaat, op enkels of buik, gewichtstoename, vermoeidheid en schuimende urine.	
Bij de eerste aanwijzingen op verdenking van NS neemt de (vertegenwoordiger van de) zorgvrager direct contact op met de hoofdbehandelaar.	

Fase 2

Organisatie van de zorg	
Hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners, hun taken en verantwoordelijkheden en hun deskundigheid van NS.	
De hoofdbehandelaar en de (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager kunnen te allen tijde inzage hebben in het IZP. De hoofdbehandelaar bespreekt hoe dit realiseerbaar is.	
Behandeling	
Werkwijze diagnostische fase en bijbehorend lokaal protocol, hierbij ook: • bij volwassenen uitleg geven over histologisch onderzoek (nierbiopsie) ten behoeve van de prognose en behandelbaarheid; • bij kinderen uitleg geven waarom een nierbiopt in deze fase (meestal nog) niet nodig;	

Een nierbiopt vindt plaats bij: ○ kinderen jonger dan 1 jaar i.v.m. differentiaal diagnose van een (aangeboren) nierziekte (Congenitaal Nefrotisch Syndroom); ○ kinderen met aanhoudende proteïnurie bij behandeling met prednison (steroidresistentie); ○ aanhoudende nierfunctiestoornis; ○ aanhoudende macroscopische hematurie en lang bestaande microscopische hematurie, passend bij o.a. IgA-nefropathie; ○ (persisterende) afwijkingen.	
Terugkoppeling van onderzoeken en inzage uitslagen.	
Standaard consult maatschappelijk werker/psycholoog na vaststelling diagnose: Bespreken van psychosociaal/emotionele belasting/draagkracht voor ouder, kind en volwassen zorgvrager.	
Na vaststelling diagnose verwijzing naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde resp. nierziekten.	
Zelfmanagement	
Therapietrouw ten aanzien van: • consulten; • medicatie; • dieet; • vochtinname.	

Fase 3

Organisatie van de zorg	
Hoofdbehandelaar en overige betrokken zorgverleners, hun taken en verantwoordelijkheden, hun deskundigheid van NS en bereikbaarheid.	
De (vertegenwoordiger(s) van de) zorgvrager is verantwoordelijk voor het opstellen en actualiseren van het IZP. De hoofdbehandelaar begeleidt de zorgvrager hierin en is verantwoordelijk voor de medische informatie. Doordat de zorgvrager het IZP naar elk consult meeneemt, heeft zowel de zorgverlener als de zorgvrager inzage in het IZP.	
De mogelijkheden van shared care.	
Behandeling	
Schriftelijke informatie (hardcopy) en geschikte internetsite(s) over de korte en (midden)lange termijn gevolgen van NS, mogelijke complicaties van NS en bijwerkingen van de behandeling (medicatie).	
Toelichting geven op richtlijn c.q. (lokaal) protocol.	
Onderbouwen van behandelbeleid en het bespreken van eventuele keuzes.	
Terugkoppelen (tussentijdse) onderzoeken.	
Werkwijze behandelfase en bijbehorend protocol.	
Leefstijladviezen (zorggerelateerde preventie): • bij kinderen: Monitoren van de groei (bij frequent prednison gebruik); • bij adolescenten/volwassenen: Dringend advies niet te gaan roken/om te stoppen met roken, omdat roken het ontstaan van nierschade bevordert;	

• therapietrouw ten aanzien van medicatie en dieet; • gezond bewegen ter preventie van overgewicht en botontkalking bij prednisongebruik; • observatie van oedeem en gewicht.	
Informeren over de mogelijkheid van psychosociale en emotionele begeleiding en ondersteuning voor ouder, kind of volwassen zorgvrager gedurende de behandelfase en bij ontslag ziekenhuis (zie fase 4).	
Verwijzen naar diëtist met specifieke deskundigheid op het gebied van kindergeneeskunde resp. nierziekten (in ziekenhuis).	
Bij gebruik van prednison, mycofenolaatmofetil, tacrolimus, of ciclosporine, azathioprine: Beperken van blootstelling aan zonlicht en UV-straling, ter voorkoming van een verhoogd risico op huidmaligniteiten.	
Informeren over prikbeleid bij kinderen (bij oedeem).	
Informeren over infectiepreventie, griepvaccinaties, rijksvaccinatieprogramma en besmettingsgevaar.	
Begeleiding in zelfmanagement.	
Informeren over de overwegingen over het al dan niet behandelen en de timing in relatie tot een eventuele (toekomstige) kinderwens.	
Bij kinderwens in combinatie met verminderde nierfunctie: overwegen doorverwijzing naar gynaecoloog.	
Bij kinderwens vooraf schriftelijke afspraken maken over: • preconceptioneel advies; • individuele wensen ten aanzien van de invulling van het protocol; • behandelbeleid in geval van instabiele nierfunctie; • het moment van stoppen met het proberen zwanger te worden; • het hoofdbehandelaarschap en de communicatie tussen internist-nefroloog en gynaecoloog.	
Medicatie	
Afspraken maken over gedeelde verantwoordelijkheid: • hoofdbehandelaar: verantwoordelijk voor voorschrijven medicatie, controle van medicatie en mogelijke wisselwerkingen (interacties), registratie in elektronisch patiëntendossier en het doorgeven van actuele waardes aan de apotheker; • zorgvrager (of vertegenwoordiger): verantwoordelijk voor het bijhouden van actueel medicatieoverzicht, controleren uitgifte apothek, (registreren van) medicatie-inname, registreren van eventuele bijwerkingen en het eventueel bijstellen van medicatie (en directe terugkoppeling hiervan aan arts) en het dagelijks dragen van een actueel medicatieoverzicht; • apothek & huisarts: verantwoordelijk voor uitgifte (registreren wat wanneer), het op verzoek meegeven van overzicht/uitdraai en is ondersteunend in controleren van medicatie en mogelijke wisselwerkingen (interacties).	
Schriftelijke informatie (hardcopy) en geschikte internetsite(s) over mogelijke fysieke bijwerkingen van en gedragsveranderingen ten gevolge van (langgebruik van) medicatie.	
Advies over en begeleiding van medicatie-inname.	
Advies over stressvolle situaties en Prednison stress-schema.	
Advies en uitleg over voordelen één apothek.	

Hoofdbehandelaar controleert medicatiegegevens en stelt andere artsen op de hoogte van medicatie (bij wijzigingen). Met name bij ouderen zijn er vaak meer betrokken artsen door comorbiditeit.	
Verstrekken van medicijnpaspoort bij verblijf buitenland, waarin het 24/7- telefoonnummer van de hoofdbehandelaar is opgenomen.	
Zelfmanagement	
Therapietrouw ten aanzien van: • consulten; • medicatie; • dieetadviezen; • vochtinname.	
Toezien op verwijzing naar diëtist.	
Stoppen met roken.	
Gezond bewegen.	
Herkennen van stressvolle situaties.	
Bijhouden van een actueel medicatieoverzicht (in IZP idealiter gekoppeld aan L-EPD).	
Bijhouden van medicatie ge- en verbruik en de afbouw.	
Instellen van alert ter ondersteuning medicatie-inname, bijvoorbeeld bij ciclosporine.	
Dragen van beschermende kleding en gebruik van zonnebrandcrème met een hoge beschermingsfactor bij blootstelling aan zonlicht en UV-straling, ter voorkoming van een verhoogd risico op huidtumoren.	
Bij ziekenhuisopname afspraken maken over medicatietoediening door vertegenwoordiger(s) van het kind.	
Bijhouden van observaties en metingen in een (nog te ontwikkelen) registratie specifiek voor NS en (eventueel) in mijnnieren.nl of mijnzorginzicht.nl van: • oedeem; • gewicht; • urine (dipstickmethode); • bloeddruk; • gedragsveranderingen.	
Bijhouden van gemaakte afspraken met zorgverlener(s) en terugkoppelen aan hoofdbehandelaar (en bij shared care aan beide betrokken artsen).	
Regie over consulten (of regie bij verpleegkundig specialist leggen).	
(Zichzelf) Informeren door inzage IZP: behandelbeleid, afspraken, onderzoeks- en labuitslagen.	
Navragen bij hoofdbehandelaar of zelf gevonden informatie (op internet) juist en betrouwbaar is.	
Toezien op afspraken rondom prikbeleid (bij oedeem): door wie mag wanneer en op welke manier geprikt worden.	
Alert zijn op optreden van (virale en/of huid-) infecties. Bij waterpokken, indien zorgvrager dit nog niet heeft doorgemaakt, binnen 48 uur consult huisarts of hoofdbehandelaar (gamma-globuline).	
Kinderen: Toezien op beleid met betrekking tot rijksvaccinatieprogramma en prednison.	
Raadplegen bij koorts/medicatie uitspugen (bij kinderen bij o.a. contact waterpokken/blaasvocht).	

(Vertegenwoordiger van de) Zorgvrager raadpleegt hoofdbehandelaar bij diarree bij gebruik van tacrolimus.	
Volwassenen: Kinderwens altijd en vroegtijdig (minimaal 3 maanden voor conceptie) met hoofdbehandelaar bespreken.	
Indien wenselijk in overleg met hoofdbehandelaar en/of maatschappelijk werk alternatieven t.a.v. psychosociale begeleiding en ondersteuning bespreken, bijvoorbeeld speltherapie bij kinderen.	
Transitiezorg	
Introduceren transitiezorg voor 16e jaar en overgang op 18 jaar (of indien gewenst eerder; vanaf 16 jaar).	
Informereren over en uitvoeren volgens een programma, bijvoorbeeld 'Op eigen benen' (www.opeigenbenen.nu).	
Informereren over de mogelijkheid van transitie van een kinderarts/-nefroloog in een Universitair Medisch Centrum naar een internist-nefroloog in een algemeen ziekenhuis.	
Terugkoppelen (via e-mail) van gemaakte afspraken met het kind aan ouders gedurende een afgesproken periode.	

Fase 4

Organisatie van zorg	
Standaard consult na vaststelling diagnose.	
Op indicatie van (hoofd)behandelaar of aanvraag van ouder, kind of volwassen zorgvrager.	
Begeleiding en ondersteuning	
Informereren over mogelijkheid psychosociale en emotionele begeleiding en ondersteuning voor ouder, kind of volwassen zorgvrager gedurende de behandelfase en bij ontslag ziekenhuis (klinische zorg): • bespreken waarom begeleiding nodig kan zijn met een concreet ondersteuningsaanbod; • begeleiding ten aanzien van het omgaan met een chronische ziekte en de verandering in het leven van de zorgvrager en zijn omgeving.	
Begeleiden bij het omgaan met gedragsverandering ten gevolge van medicatie (Prednison).	
Begeleiden bij het informeren van de omgeving (in het bijzonder bij kinderen de leeftijdgenootjes).	
Begeleiden bij problemen door NS in de relatie ouder- kind, ouders onderling of broertjes-zusjes onderling.	
Ondersteunen van en begeleiden in zelfmanagement (motivatie en zelfzorg).	
Waarborgen van compliance (therapietrouw) en identificeren, inventariseren en bespreken van (eventuele) oorzaak van non-compliance.	
Ondersteunen in praktische zaken rondom school en werk.	
Informereren over alternatieven t.a.v. psychosociale begeleiding en ondersteuning, bijvoorbeeld speltherapie bij kinderen.	
Zelfmanagement	
Therapietrouw ten aanzien van: • consulten;	

• medicatie; • dieet; • vochtinname.	
Aangeven van (naderende) psychosociale problemen.	

Eindnoten

^I Cf. ZonMW-rapport Zorgstandaarden in Model (2010), Coördinatieplatform Zorgstandaarden, Den Haag.

^{II} Consultatiedocument Toetsingskader kwaliteitsstandaarden en meetinstrumenten. College voor zorgverzekeringen, Diemen, 2013.

^{III} Zorgstandaarden in Model, Coördinatieplatform Zorgstandaarden (CPZ), ZonMW, Den Haag, 2010

^{IV} <http://sensstudie.nl/>

^V Het Chronic Care Model in Nederland. Raad voor de Volksgezondheid en Zorg, Den Haag, 2011.

^{VI} Cf. Raamwerk Individueel Zorgplan (2010), Coördinatieplatform Zorgstandaarden, Den Haag, ZonMw.

^{VII} Staveren van R, Gezamenlijke besluitvorming in de praktijk. Patiëntgerichte gespreksvaardigheden. Ned Tijdschr Geneeskd. 2011; 155: A3777.

^{VIII} Raamwerk Individueel Zorgplan (2010), Coördinatieplatform Zorgstandaarden, Den Haag, ZonMw.

^{IX} Cf. Kader voor Individueel Zorgplan, CPZ, www.raamwerkindividueelzorgplan.nl

^X www.rijksoverheid.nl; WGBO

^{XI} www.biobanken.org

^{XII} Zorgmodule voeding; <http://www.nvdietist.nl/content.asp?kid=10629419>

^{XIII} www.kdigo.org

^{XIV} www.lareb.nl

^{XV} www.nvn.nl/zorg/mijnnieren.nl

^{XVI} www.bonstato.eu/producten/voor-patienten-clienten en/of www.nierstichting.nl/professionals/nieuws/mijnnierinzicht