



expertise centrum
prader willi syndroom

Medical Alerts

Aandachtspunten voor mensen met het Prader-Willi syndroom

Versie 18 juli 2016



Persoonlijke gegevens

Gegevens over de persoon met Prader-Willi syndroom:

Naam: _____

Geboortedatum: _____

Adres: _____

In geval van nood waarschuwen:

Naam: _____

Relatie tot persoon met Prader-Willi syndroom: _____

Telefoonnummer: _____

Behandelend artsen:

Naam huisarts/ AVG: _____

Plaats: _____

Naam specialist: _____

Specialisme: _____

Ziekenhuis + plaats: _____

Naam specialist: _____

Specialisme: _____

Ziekenhuis + plaats: _____

Medicatie: _____

Allergieën: _____

Bijzonderheden tijdens spoedsituaties: _____



Voorwoord

Mensen met Prader-Willi syndroom (PWS) hebben specifieke zorgbehoeften. Het is van het grootste belang dat ook in noodsituaties rekening gehouden wordt met bepaalde kenmerken die samengaan met PWS. Dit boekje kan hierbij helpen. Het is bedoeld voor ouders/verzorgers, om in spoedeisende situaties te kunnen overhandigen op de eerste hulp, aan ambulancepersoneel of behandelend artsen.

Het boekje is opgedeeld in verschillende hoofdstukken. Het eerste hoofdstuk behandelt algemene informatie die belangrijk is bij spoedeisende situaties. Wij raden aan dit hoofdstuk in ieder geval volledig te lezen. Het tweede hoofdstuk gaat in op aandachtspunten bij specifieke problemen. In het derde hoofdstuk worden de risico's van anesthesie besproken.



Inhoudsopgave

Inleiding	5
Hoofdstuk 1: Medische alarmsignalen; belangrijke overwegingen in spoed situaties	6
• Bijnierinsufficiëntie	
• Slaap- en ademhalingsproblemen	
• Maagproblemen	
• Onvermogen tot braken	
• Instabiele lichaamstemperatuur	
• Hoge pijngrens	
• Hyperfagie	
Hoofdstuk 2: Aandachtspunten bij specifieke problemen	9
• Groeihormoonbehandeling	
• Luchtweginfecties	
• Slaperigheid overdag	
• Negatieve reacties op bepaalde medicatie	
• Waterintoxicatie	
• Diabetes mellitus	
• Huidproblemen	
• Gedrag en psychiatrie	
• Orthopedische problemen	
Hoofdstuk 3: Anesthesie	12
Informatie	15
Stress-schema	16



Inleiding

Prader-Willi syndroom (PWS) is een complexe genetische aandoening, veroorzaakt door een verandering op chromosoom 15. PWS komt zowel bij mannen als vrouwen voor en onder verschillende bevolkingsgroepen. De incidentie onder pasgeborenen is ca. 1:30.000, de populatie prevalentie ca. 1:50.000.

PWS wordt gekenmerkt door spierslape, kleine gestalte (indien niet behandeld met groeihormoon), ontwikkelingsachterstand, onvolledige puberteitsontwikkeling, gedragsproblemen en een chronisch hongergevoel dat, tezamen met een metabolisme dat veel minder calorieën verbruikt dan normaal, kan leiden tot overmatig eten en levensbedreigende obesitas.

Kinderen met PWS worden geboren met een laag geboortegewicht, hypotonie en voedingsproblemen door verminderde spierkracht ("failure to thrive"). De tweede fase ("thriving too well") ontstaat vanaf de leeftijd van 2-5 jaar en houdt de rest van het leven aan. In de tweede fase staan een toegenomen eetlust, neiging tot ernstig overgewicht, motorische ontwikkelingsachterstand en gedragsproblemen op de voorgrond.

Andere factoren die problemen kunnen veroorzaken zijn negatieve reacties op medicatie, hoge pijngrens, gastro-intestinale en respiratoire problemen, onvermogen tot braken en een instabiele temperatuur.

Medische complicaties kunnen een onverwacht en ernstig beloop hebben bij mensen met PWS.



Hoofdstuk 1

Medische alarmsignalen; belangrijke overwegingen in spoedsituaties

Bijnierinsufficiëntie

Uit onderzoek is gebleken dat 60% van de kinderen met PWS bijnierinsufficiëntie heeft tijdens stress. Een adequaat functionerende bijnier is belangrijk in geval van ziekte en stress. Mogelijk houdt de bijnierinsufficiëntie verband met het hogere sterftecijfer bij kinderen met PWS. Bij volwassenen is de prevalentie van stress-geïnduceerde bijnierinsufficiëntie momenteel nog onbekend.

Voor de behandelend arts:

Er wordt geadviseerd om PWS patiënten tijdens stress/ziekte te behandelen met een stressdosering hydrocortison. (zie voorbeeld van een stress-schema voor kinderen en volwassenen op pagina 16 en 17)

Slaap- en ademhalingsproblemen

Een aantal slaapgerelateerde ademhalingsproblemen worden gezien bij mensen met Prader-Willi syndroom. Soms stopt de ademhaling even tijdens het slapen. Dit wordt een apneu genoemd. Tijdens de apneu wordt er te weinig zuurstof in het bloed opgenomen.. (Dit kan leiden tot een verstoring van de slaap (arousal). Als dit vaak gebeurt kan iemand 's nachts meerdere malen per uur wakker worden. Deze verstoring van slaap leidt tot slaperigheid overdag en afname van de lichamelijke conditie. Verder kan het ook leiden tot een toename van gedragsproblemen en een afname van leerprestatiemogelijkheden.

De oorzaak van de apneu is meestal een tijdelijke obstructie (blokkade) ergens in de luchtpijp: Obstructief Slaap Apneu Syndroom (OSAS). Dit kan gerelateerd zijn aan het overgewicht, dik speeksel, een zijwaartse kromming van de rug of vergroting van de amandelen in combinatie met nauwe bovenste luchtwegen bij mensen met Prader-Willi syndroom. Slapten van de ademhalingsspieren kan hierbij ook een rol spelen.

Er zijn ook mensen met Prader-Willi syndroom die te weinig ademen door een verstoring in de aansturing van de ademhaling vanuit de hersenen: Centrale slaap apneus. Jongere kinderen met PWS zonder overgewicht blijken geen OSAS te hebben, maar vaker centrale slaap apneus.

Voor de behandelend arts:

De slaapgerelateerde ademhalingsproblemen worden vaak gediagnosticeerd als slaap apneu (obstructief (OSAS), centraal of gemixt) of hypoventilatie met hypoxie.

De cardiorespiratoire respons op een snel ontwikkelende hypoxie en hypercapnie zijn vaak afwezig, afgenomen of vertraagd in mensen met Prader-Willi syndroom. Zuurstof dient met zorg toegediend te worden. Sommige mensen met PWS hebben hypoxemie als hun enige ventilatoire drive en zuurstoftherapie kan de ademhaling gedurende de nacht verslechteren.

OSAS kan tot ernstige complicaties leiden zoals hypertensie, cardiovasculaire problemen en cor pulmonale. Cor pulmonale speelt een belangrijke rol in de morbiditeit en mortaliteit van



volwassenen met Prader-Willi syndroom.

Maagdilatatie

Het uitzetten of opzwellen van de buik, pijn en/of braken kunnen een teken zijn van een levensbedreigende maagdilatatie. Dit komt vaker voor bij mensen met PWS dan in de algemene bevolking. Deze tekenen dienen zeer serieus genomen te worden.

Voor de behandelend arts:

Een aandoening omschreven als acute idiopathische maagdilatatie is beschreven. Bij deze aandoening zet de maag van de persoon met PWS uit door voedsel, zonder dat zij een teken krijgen van vol zitten of pijn. Slanke mensen met PWS lopen mogelijk een hoger risico. De maag kan dusdanig uitzetten dat de bloedtoevoer wordt afgekneld en necrose ontstaat. Dit ziektebeeld moet beschouwd worden als een chirurgisch spoedgeval. Als een persoon met PWS deze symptomen heeft, dient hij/zij scherp in de gaten gehouden te worden. Een buikoverzichtsfoto is een eerste stap in de diagnostiek. Het is uitermate belangrijk niets meer per os te geven. Verslikken komt regelmatig voor bij mensen met Prader-Willi syndroom door snel eten indien tijdelijk geen toezicht aanwezig is. Dit kan levensbedreigende gevolgen hebben.

Onvermogen tot braken

Bij mensen met PWS komt braken weinig voor. Braken kan een eerste teken zijn van een levensbedreigende ziekte (zie bijvoorbeeld hierboven onder maagdilatatie).

Voor de behandelend arts:

Met dit kenmerk dient rekening gehouden te worden in het licht van de hyperfagie en de mogelijke inname van ongekookt, bedorven, of anderszins ongezond voedsel. Emetica zijn vaak niet effectief en herhaalde doses kunnen toxisch zijn.

Instabiele lichaamstemperatuur

Mensen met PWS hebben vaak een verstoorde temperatuurregulatie. Bij infectieziekten geeft de hoogte van de koorts veelal geen goede indruk van de mate van ziek zijn. Vaak ontstaat er geen koorts. Dit kan ten onrechte de indruk geven dat het wel meevalt met de ernst van de ziekte. Omgekeerd kan juist ook een sterke stijging van de temperatuur ontstaan, terwijl er slechts sprake is van een lichte infectie.

Voor de behandelend arts:

Idiopathische hyper- en hypothermie zijn beschreven. Hyperthermie kan zich voordoen tijdens een onschuldige ziekte en tijdens procedures waarbij anesthesie noodzakelijk is. Bij ernstige infecties kan koorts afwezig zijn of zelfs ondertemperatuur ontstaan.



Hoge pijngrens

Het ontbreken van pijnsignalen kan aanwezigheid van een infectie of letsel maskeren. Het is mogelijk dat een persoon met PWS pas pijn aangeeft indien de infectie zich reeds in een gevorderd stadium bevindt of dat hij/zij de pijn moeilijk kan lokaliseren.

Voor de behandelend arts:

Aanwijzingen van ouders/verzorgers oversubtiële veranderingen in toestand of gedrag dienen altijd eerst onderzocht te worden op een medische oorzaak.

Hyperfagie (overmatige eetlust)

De onverzadigbare eetlust kan leiden tot een levensbedreigende gewichtstoename, die snel kan ontstaan. Supervisie van mensen met PWS is noodzakelijk in alle omstandigheden waar voedsel toegankelijk is. Hier dient ook in situaties op de eerste hulp, opname op een afdeling of rondom operaties rekening mee gehouden te worden. Mensen met PWS met een normaal gewicht hebben dit bijna zonder uitzondering bereikt door strikte externe controle van hun dieet en voedselinname.



Hoofdstuk 2

Aandachtspunten bij specifieke problemen

Groeihormoonbehandeling

Kinderen met Prader-Willi syndroom worden veelal behandeld met groeihormoon, onder andere om de lichaamssamenstelling en de lengtegroei te bevorderen.

Voor de behandelend arts:

Een recente studie geeft aan dat er mogelijk extra risico op acute respiratoire problemen bestaat in de eerste 9 maanden na de start van groeihormoon therapie (o.a. door een vergroting van de amandelen). Om deze reden worden extra controles geadviseerd.

Luchtweginfecties

Relatief milde luchtweginfecties kunnen bij (jonge) kinderen met Prader-Willi syndroom een onverwacht en/of gecompliceerd verloop hebben.

Voor de behandelend arts:

Opname ter observatie en behandeling met antibiotica worden laagdrempelig aanbevolen.

Slaperigheid overdag

Slaperigheid overdag wordt als kenmerk van Prader-Willi syndroom beschouwd. Het bestaan van slaapgerelateerde ademhalingsproblemen (OSAS) kan hierbij mede een rol spelen. Verstoringen in de slaap architectuur (moeilijk in slaap vallen, vaak wakker worden) komen ook voor. Met het risico van slaperigheid overdag dient in het bijzonder rekening gehouden te worden bij het in bad gaan. Een aantal mensen met Prader-Willi syndroom is (bijna) verdronken nadat zij in bad in slaap zijn gevallen. Goede begeleiding is hierbij dan ook aangewezen.

Soms wordt gedacht dat slaperigheid overdag bij mensen met PWS te wijten is aan narcolepsie. Dit zijn aanvallen van slaap, gewoonlijk samengaand met forse spierverslapping (kataplexie) tijdens dat in slaap vallen. Dit blijkt meestal niet het geval te zijn. Met name kataplexie verschijnselen komen weinig voor. Bij een toename van slaperigheid overdag wordt nader onderzoek naar slaap apneu of een andere oorzaak voor de slaperigheid geadviseerd.

Negatieve reacties op bepaalde medicatie

Mensen met PWS kunnen ongebruikelijke reacties laten zien op standaarddoseringen van medicijnen (zoals psychiatrische medicatie of middelen die gebruikt worden bij de anesthesie).

Voor de behandelend arts:

Voorzichtigheid is zeker geboden bij medicatie die sedatie veroorzaakt; langer aanhoudend en meer uitgesproken effect bij gebruik van deze middelen is gerapporteerd.



Watervergiftiging

Een watervergiftiging kan ontstaan als iemand een abnormale hoeveelheid water drinkt zonder daarbij te eten. De nare gevolgen ontstaan doordat het natrium (zout) gehalte in het lichaam daalt. Watervergiftigingen komen soms voor bij mensen met Prader-Willi syndroom. Dit kan te maken hebben met het gebruik van bepaalde medicatie, psychiatrische problemen of met de afwezigheid van een verzadigingsgevoel.

Voor de behandelend arts:

Een abnormale water inname kan leiden tot hyponatriëmie. Symptomen kunnen hoofdpijn, misselijkheid, verwardheid, insulten en bewustzijnsdaling omvatten. Behandeling bestaat uit het wegnemen van de oorzaak en herstellen van de hyponatriëmie.

Diabetes mellitus (suikerziekte)

Ongeveer een kwart van de volwassenen met Prader-Willi syndroom ontwikkelt diabetes mellitus type II als gevolg van obesitas.

Voor de behandelend arts:

Behandeling omvat stimuleren van gewichtsafname en lichaamsbeweging. Zoals bij obesitas gerelateerde diabetes in de algemene populatie wordt deze behandeld met orale antidiabetica, indien nodig aangevuld met insuline.

Huidproblemen

Skin-picking, het peuteren en krabben aan oneffenheden van de huid, is een van de gedragskenmerken van Prader-Willi syndroom. Dit kan het genezen van infuus- en/of chirurgische wonden vertragen (zie verder het hoofdstuk over anesthesie)

Wondroos komt frequent voor. Mensen met Prader-Willi syndroom uiten hierover vaak weinig klachten waardoor de problemen pas in een gevorderd stadium aan het licht komen.

Personen met PWS krijgen ook sneller blauwe plekken. De wondjes en blauwe plekken leiden soms onterecht tot de verdenking van mishandeling.

Gedrag en psychiatrie

Door de bijzondere en ingrijpende emotionele en gedragsproblemen en de verhoogde kwetsbaarheid voor het ontwikkelen van psychiatrische stoornissen kan een persoon met PWS onder de aandacht van de psychiater komen. Er is een typerend gedragsprofiel dat samenhangt met de genetische basis van PWS.

De psychiatrische en gedragsproblematiek bij PWS bestaat uit:

- koppigheid, prikkelbaarheid, agressief gedrag en verhoogde afleidbaarheid. Een verstoord verzadigingsgevoel leidt vaak tot conflictueus gedrag met betrekking tot excessief eten.
- obsessies, compulsies en stereotiep zelfdestructief gedrag zijn kenmerkend voor deze groep patiënten. Ook worden angststoornissen en depressies beschreven. Stoornissen uit het autisme



spectrum worden nogal eens verward met de obsessies en compulsies die kenmerkend zijn voor het gedragsfenotype van PWS.

- psychotische symptomen: de symptomatologie wordt veelal gekenmerkt door achterdocht, waanideeën, agitatie, angst en een verstoord slaappatroon. Uitgebreide stemmingswisselingen, die soms geduid worden als bipolaire stemmingsstoornis, komen vaak voor.

Voor de behandelend arts:

Het is van groot belang deze problemen vroegtijdig te onderkennen en te behandelen. Voor het behandelen van de psychiatrische comorbiditeit en gedragsproblemen is multidisciplinaire diagnostiek en behandeling veelal onontbeerlijk. Er is weinig overtuigend wetenschappelijk bewijs beschikbaar voor off-label gebruik van psychofarmaca voor gedragsproblemen. Dergelijke behandeling zou mede daarom bij voorkeur in de context van een multidisciplinaire samenwerking moeten worden voorgeschreven. Van belang is aandacht te hebben voor bijwerkingen en indien mogelijk afbouw te overwegen.

Orthopedische problemen

In geval van trauma dient rekening gehouden te worden met de hoge pijngrens van mensen met Prader-Willi syndroom. Er bestaat een kans dat ze te lang blijven doorlopen met een fractuur. Scoliose komt frequent voor, ook op zeer jonge leeftijd. Het is van belang het ontstaan en beloop hiervan goed te vervolgen. Het risico op complicaties bij scoliosechirurgie is verhoogd.



Hoofdstuk 3

Anesthesie

Bij mensen met PWS kunnen de volgende gezondheidsaspecten van invloed zijn op het toedienen van anesthesie.

Instabiele glucosestofwisseling

Grote schommelingen van de glucosespiegel zijn mogelijk.

Obesitas (vetzucht)

Mensen met PWS en fors overgewicht hebben meer kans op obstructieve apneu, longaandoeningen en diabetes.

Dysmorfe aangezichtsafwijkingen/ intubatieproblemen

Ook bij niet-obese mensen met PWS moet men bedacht zijn op een moeilijke intubatie vanwege het smalle midden gelaat en nauwere luchtwegen.

Hoge pijndrempel

Mensen met PWS reageren minder op pijn dan anderen.

Instabiele temperatuur

Vanwege een stoornis in de hypothalamus kunnen mensen met PWS hypo- dan wel hyperthermisch zijn.

Dik speeksel

Een veelvoorkomend probleem bij PWS is bijzonder dik speeksel.

Zoeken naar voedsel/nuchter zijn

Mensen met PWS kennen geen of weinig verzadigingsgevoel en vertellen wellicht niet de waarheid wanneer gevraagd wordt of ze vlak voor de operatie hebben gegeten. Van iemand met PWS moet dus aangenomen worden dat hij of zij recent gegeten heeft, tenzij ouder/verzorger zeker is van het tegendeel.

Hypotonie

Het merendeel van de kinderen met PWS heeft een significant lagere spierspanning (hypotoon). Vanaf het tweede levensjaar verbetert dat. Toch hebben de meeste volwassenen met PWS ook nog een zekere mate van hypotonie.



Skin picking (het krabben en peuteren aan oneffenheden van de huid)

Skin picking kan het genezen van infuus- en/of incisiewonden bemoeilijken. Meestal is het voldoende om de wonden goed te verbinden. Afhankelijk van iemands cognitieve vaardigheden zijn beperkende maatregelen of handschoenen nodig om het genezingsproces van chirurgische wonden niet te vertragen.

Hypothyroidisme

Hypothyreoidie kan voorkomen bij mensen met PWS.

Moeilijke toegang tot de aderen bij infuus prikken

Door obesitas en gebrek aan spiermassa kan het prikken van een infuus bij mensen met PWS soms moeilijkheden veroorzaken.

Gedragsproblemen

Mensen met PWS hebben vaker emotionele uitbarstingen, obsessief-compulsief gedrag en psychoses. Bij behandeling met psychofarmaca moet men rekening houden met de mogelijke interactie van deze medicijnen met anesthetica.

Groeihormoon tekort

Het Prader-Willi syndroom gaat gepaard met een groeihormoondeficiëntie. Mensen met PWS, die geen groeihormoon behandeling krijgen, kunnen smallere luchtwegen hebben dan verwacht zou worden op basis van hun lichaamsbouw of leeftijd.

Bijnierinsufficiëntie

Uit onderzoek is gebleken dat 60% van de kinderen met PWS bijnierinsufficiëntie heeft tijdens stress. Een adequaat functionerende bijnier is belangrijk in geval van ziekte en stress. Mogelijk houdt de bijnierinsufficiëntie verband met het hogere sterftcijfer bij kinderen met PWS. Bij volwassenen is de prevalentie van stress-geïnduceerde bijnierinsufficiëntie momenteel nog onbekend. Tijdens stress, ziekte en operaties wordt behandeling met een stressdosering hydrocortison geadviseerd (tenzij bijnierinsufficiëntie is uitgesloten met een recente metyrapontest). Voor een stress-schema voor kinderen en volwassenen zie pagina 16 en 17.

Epilepsie

Incidenteel komt ook epilepsie voor bij mensen met PWS.

Cardiorespiratoire respons

Cardiorespiratoire respons op een snel ontwikkelende hypoxie en hypercapnie zijn vaak afwezig, afgenomen of vertraagd in mensen met PWS. Zuurstof dient met zorg toegediend te worden. Sommige mensen met PWS hebben hypoxemie als enige ventilatoire drive.



Ontwaken na anesthesie / ademhalingsproblemen

Zoals al eerder opgemerkt is een groot deel van de problemen te wijten aan obesitas, hypothalamische dysfunctie, centrale en obstructieve apneu's. Een lagere spierspanning en chronische aspiraties (met als gevolg luchtweginfecties) kunnen ook een rol spelen bij ademhalingsproblemen na de anesthesie. Slaperigheid na de anesthesie kan veroorzaakt worden door onderliggende slaperigheid en/of een component van centrale apneu. Een observatie gedurende de nacht moet overwogen worden.



expertise centrum
prader willi syndroom

Informatie

Dit boekje is een uitgave van het Expertisecentrum Prader-Willi syndroom en is een bewerking van een eerdere versie die is geschreven door Dr. M. Sinnema, Prof. dr. C. Stumpel en Prof. dr. L. Curfs van Maastricht Universitair Medisch Centrum.

Het Expertisecentrum Prader-Willi syndroom is een samenwerkingsverband van:

- Erasmus Universitair Medisch Centrum in Rotterdam (Erasmus MC)
- Radboud Universitair Medisch Centrum in Nijmegen (RadboudUMC)
- Stichting Kind en Groei (K&G)

Deze drie instellingen werken nauw samen met

- Prader-Willi Fonds (PWF)
- Stichting Patiëntenorganisatie Prader-Willi syndroom Nederland (Stichting PWS)

Voor uitgebreidere informatie kunt u terecht op het digitale expertisecentrum:

www.expertisecentrumpws.nl

Stresschema hydrocortison behandeling bij kinderen met PWS

Belangrijke telefoonnummers (in te vullen door arts): Tijdens kantooruren: _____ Buiten kantooruren: _____

Mate van stress	Uw zoon/dochter kan medicijnen slikken	Uw zoon/dochter kan geen medicijnen slikken of niet binnenhouden
Lichte stress <ul style="list-style-type: none"> Niet lekker Hongerig Temperatuur onder 38 °C 	Geen extra medicijnen nodig	
Matige stress <ul style="list-style-type: none"> Ziek Infectie / griep Temperatuur tussen 38 °C en 39 °C Vaccinatie Verdoving (tandarts) 	Methode A: <i>Overweeg</i> hydrocortison volgens onderstaande schema Kinderen tot 16 jaar: 30 mg/m ² /dag in 4 giften per os.	Methode C is bedoeld voor de acute opvang. Steeds moet contact opgenomen worden met de behandelende (kinder)arts-endocrinoloog. Zodra mogelijk dient de medicatie in de vorm van tabletten weer voortgezet te worden. Methode C: Solu-Cortef voorgevulde spuiten van 100 mg/2 ml <ul style="list-style-type: none"> < 1 jaar: eenmalig 25 mg i.m. < 6 jaar: eenmalig 50 mg i.m. ≥ 6 jaar: eenmalig 100 mg i.m.
Ernstige stress <ul style="list-style-type: none"> Temperatuur boven 39 °C Braken, diarree Ernstig ziek Operatie, narcose Ongeval 	Methode B: Zie onderstaand schema. Kinderen tot 16 jaar: 60 mg/m ² /dag in 4 giften	

	Ochtend	Middag	Avond	Nacht	tabletsterkte
tijdstippen					
normale medicatie	mg	mg	mg	mg	1 – 2 – 5 – 10 – 20 mg
methode A	mg	mg	mg	mg	1 – 2 – 5 – 10 – 20 mg
methode B	mg	mg	mg	mg	1 – 2 – 5 – 10 – 20 mg
methode C	Solu-cortef 100mg/2 ml		25mg / 50 mg / 100mg		

BIJ OPERATIE/NARCOSE

- Dit schema altijd meenemen, ook bij pre-operatieve afspraak, en tonen aan anesthesist
- Altijd de ochtend dosis hydrocortison innemen, ook bij nuchter blijven (neem met een klein slokje water)

VOOR ANAESTHESIST

- Zo mogelijk eerste op de lijst
- Geef perioperatief intraveneus stressdosis glucocorticoïden

Stresschema hydrocortison behandeling bij volwassenen met PWS

Belangrijke telefoonnummers (in te vullen door arts):

Tijdens kantooruren: _____ Buiten kantooruren: _____

Gebruikelijk is om patiënten een noodampul solu-cortef 100 mg mee te geven voor i.m. gebruik. Indien het noodzakelijk is geweest de noodampul te gebruiken dient men onmiddellijk contact op te nemen met de behandelend internist-endocrinoloog.

Oraal stress-schema

Matige stress: bijvoorbeeld urineweginfectie, kleine tandheelkundige ingreep:

10 - 5 - 5 mg

Hevige stress: grotere ingreep (in het zeldzame geval dat er geen infuus wordt gegeven):

20 - 10 - 10 mg.