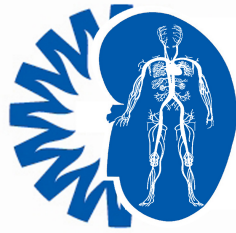


University Medical Center
Utrecht



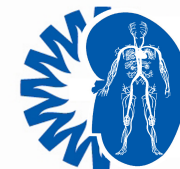
Department of
Nephrology and Hypertension

AL amyloïdose en de nier

Dr. Alferso C. Abrahams
Internist-nefroloog
Februari 2018

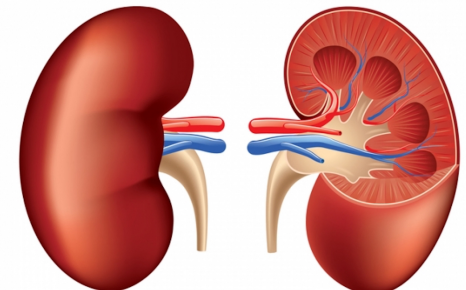
AL amyloïdose

- Neerslag van eiwitdeeltjes door overmaat aan lichte ketens in
 - hart
 - lever
 - zenuwstelsel
 - maagdarmsstelsel
 - zachte weefsels (tong)
 - bloedvaten
 - **nieren**

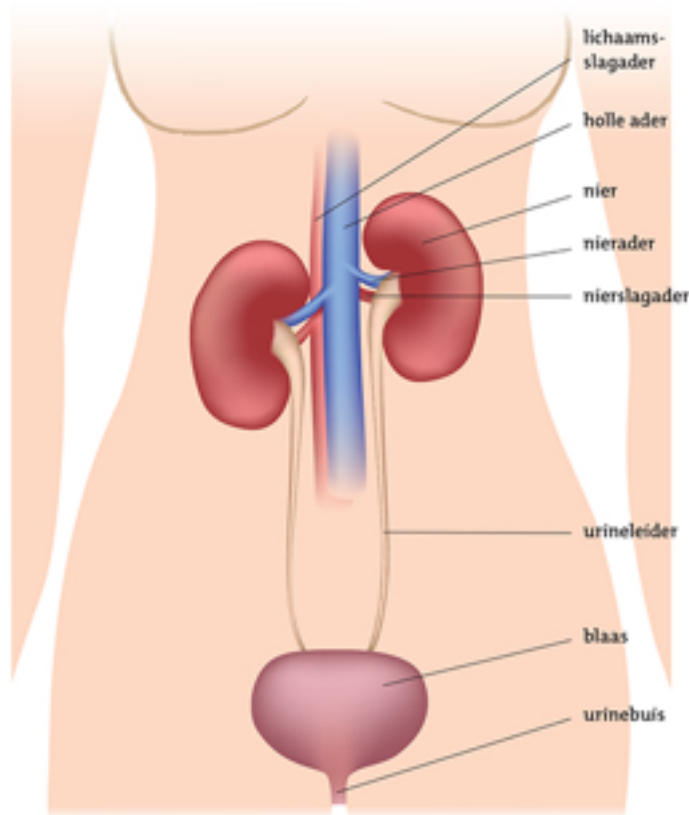


Functies van de nieren

- Uitscheiden van afvalstoffen
- Regulatie van water- en zouthuishouding
- Regulatie van de zuurgraad
- Regulatie van de elektrolythuishouding
- Hormoonproductie
 - renine (bloeddruk)
 - EPO (bloedgehalte)
 - activatie vitamine D (botstofwisseling)



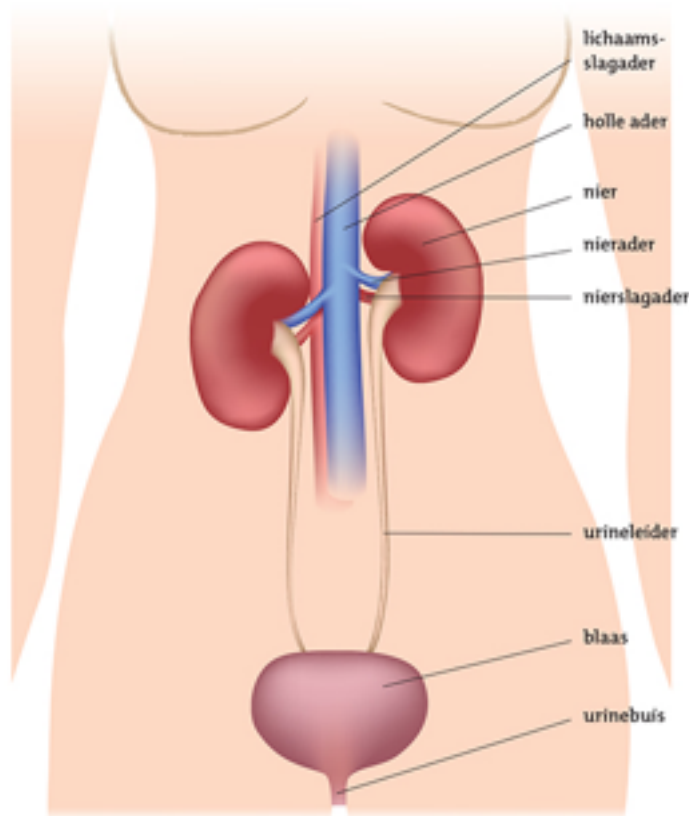
Werking van de nier



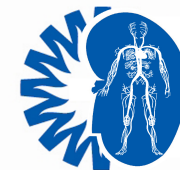
- 2 nieren
- 1 miljoen nefronen per nier
- nefron = functionele eenheid

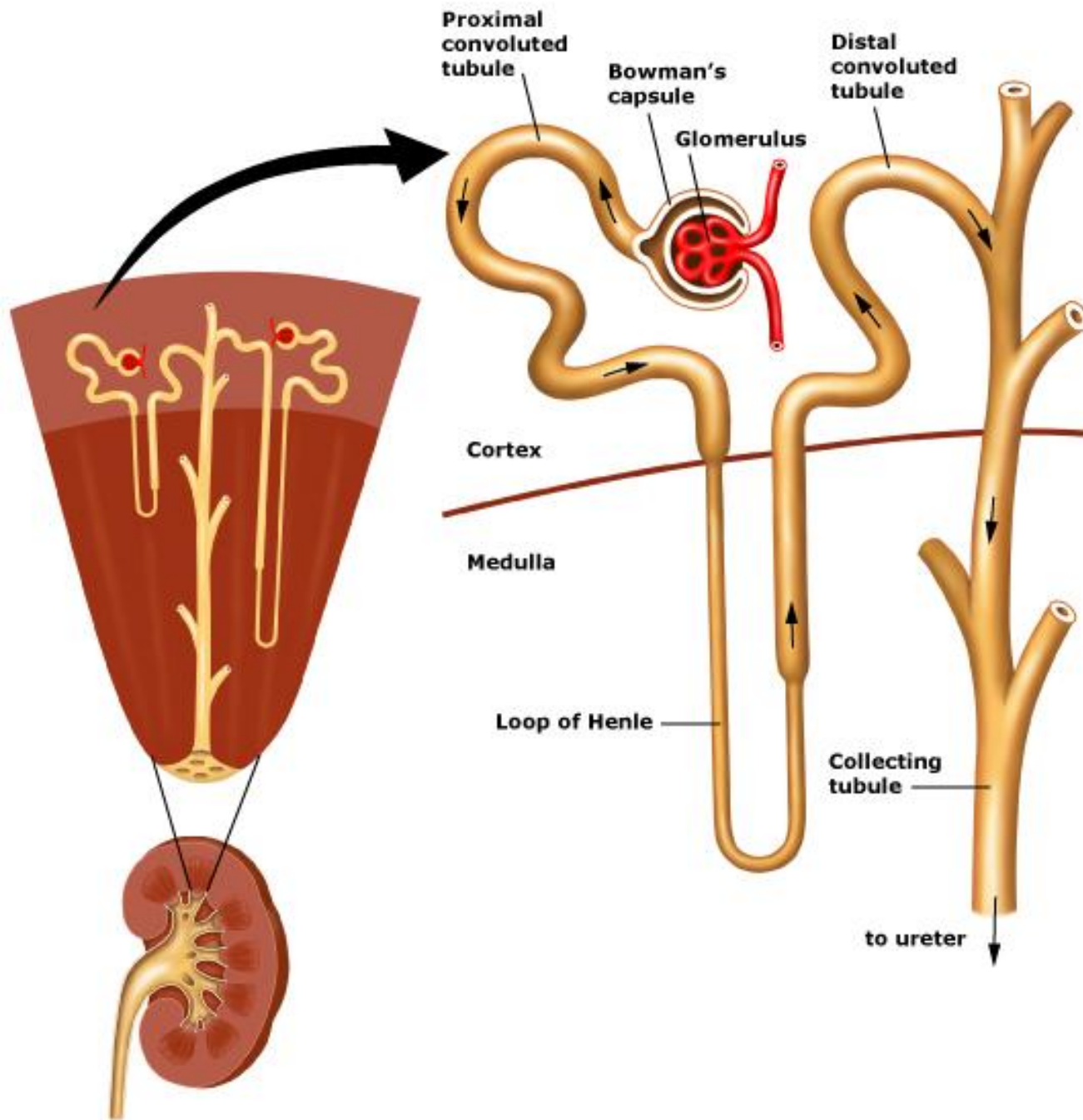


Opbouw van het nefron



- Nierfilter (glomerulus)
- Kapsel van Bowman
- Nierbuisje (tubulus)
- Verzamelbuis



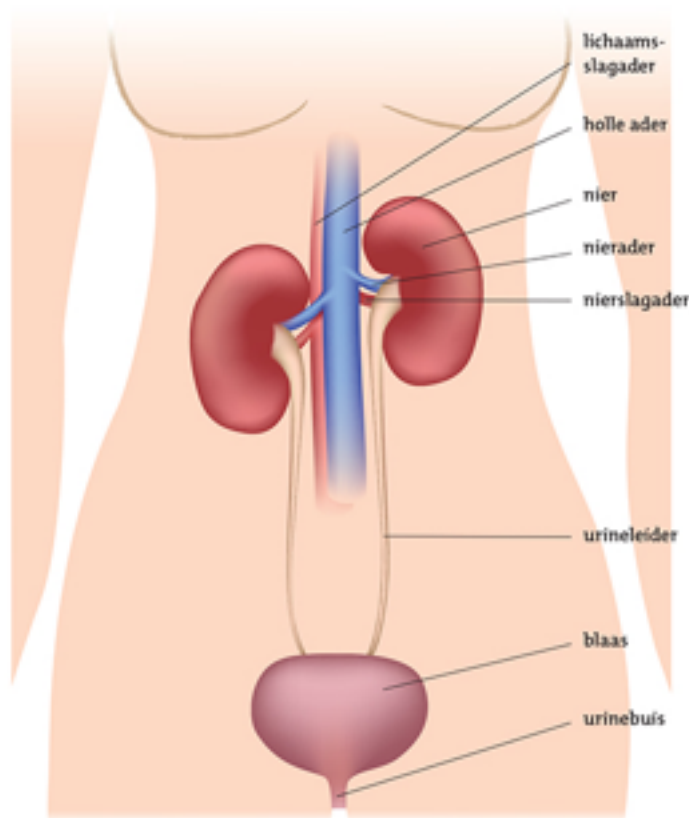


Glomerulus



Department of
Nephrology and
Hypertension

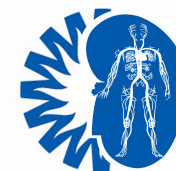
Opbouw van het nefron



- Nierfilter (glomerulus)
- Kapsel van Bowman
- Nierbuisje (tubulus)
- Verzamelbuis

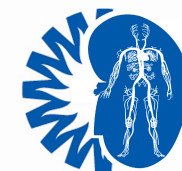


- Nierbekken
- Urineleider



Voorkomen van nierschade

Stadium	Nierfunctie	Geschat voorkomen	Aantal patiënten
1	>90	1.3%	200.000
2	60–89	3.8%	650.000
3	30–59	5.3%	900.000
4	15–29	0.1%	20.000
5	<15 of dialyse	0.1%	17.000
Totaal		10.6%	1,8 miljoen



Department of
Nephrology and
Hypertension

Oorzaken van nierschade

- Suikerziekte (18%)
- Hoge bloeddruk (12%)
- Onbekend (12%)
- Erfelijk o.a. cystenieren (8%)
- Ontsteking van nierfiltertjes (5%)
- Ontsteking van nierbuisjes (5%)

- **Amyloïdose (0.6-1.2%)**

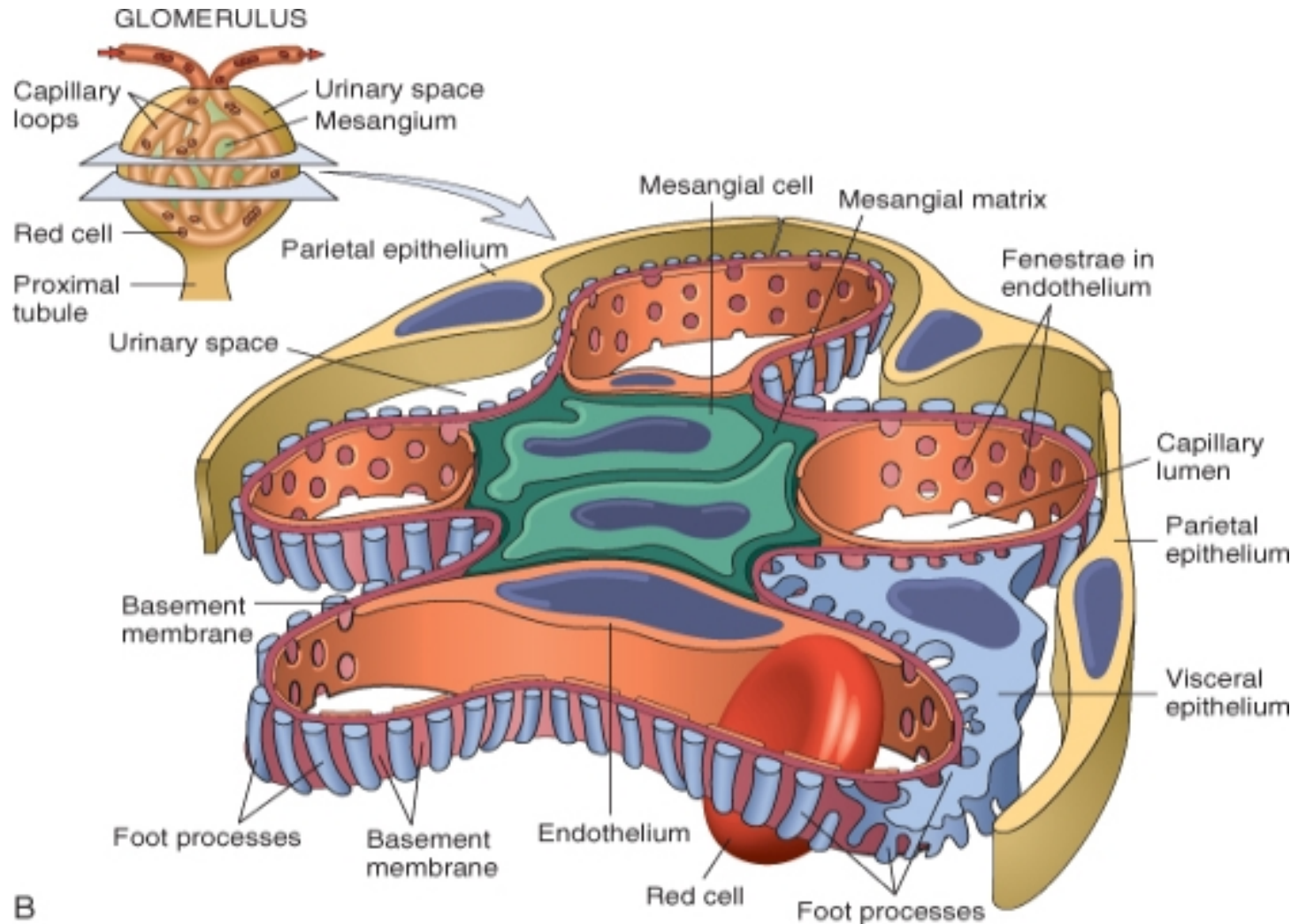


Onderzoek bij nierschade

- Bloedonderzoek (o.a. kreatinine = maat voor nierfunctie → schatting)
- Urineportie (o.a. op eiwit)
- 24 uurs urine (voor meten van nierfunctie en totaal eiwitverlies)
- Echo nieren
- Nierbiopt

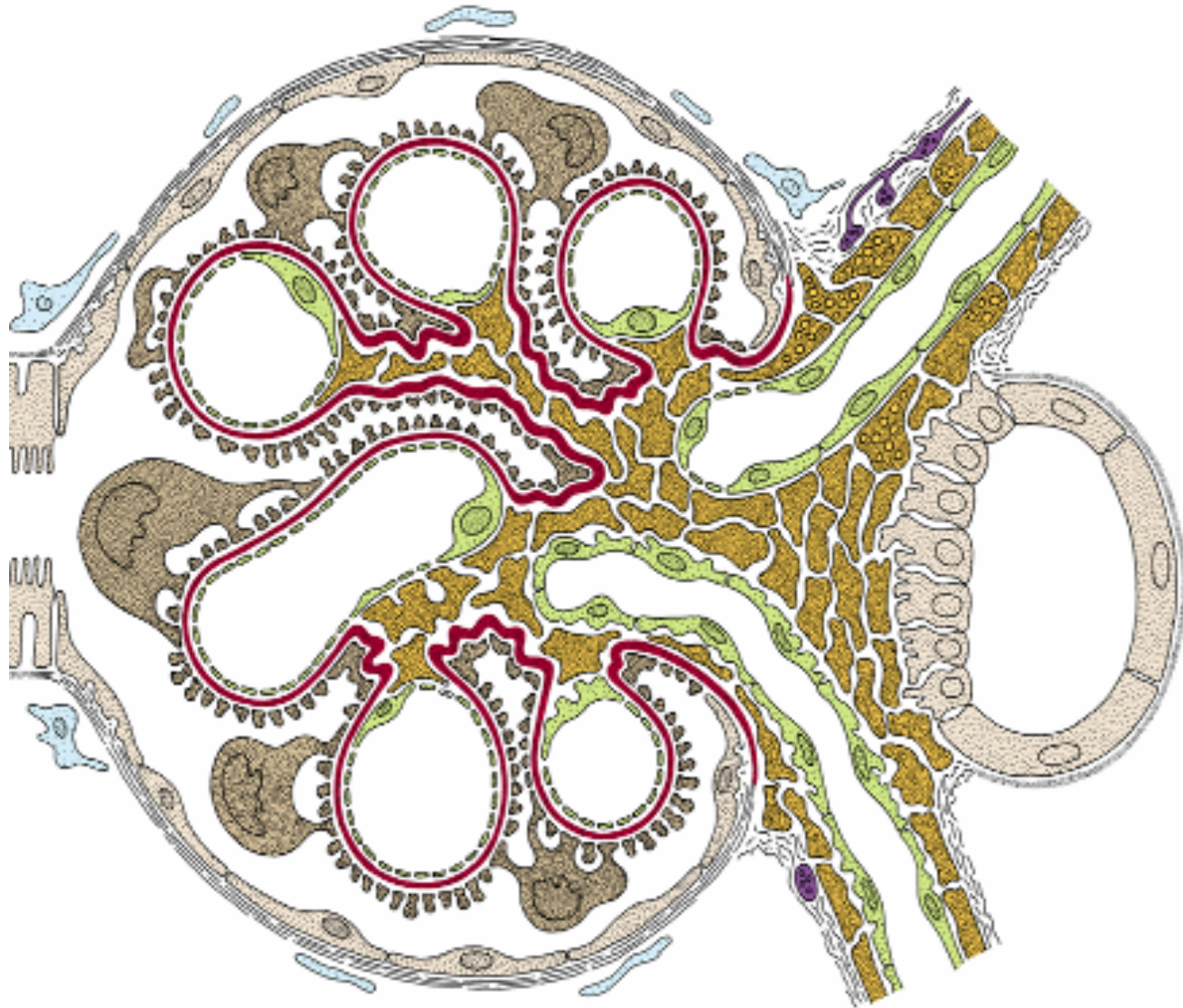


Schematische weergave glomerulus

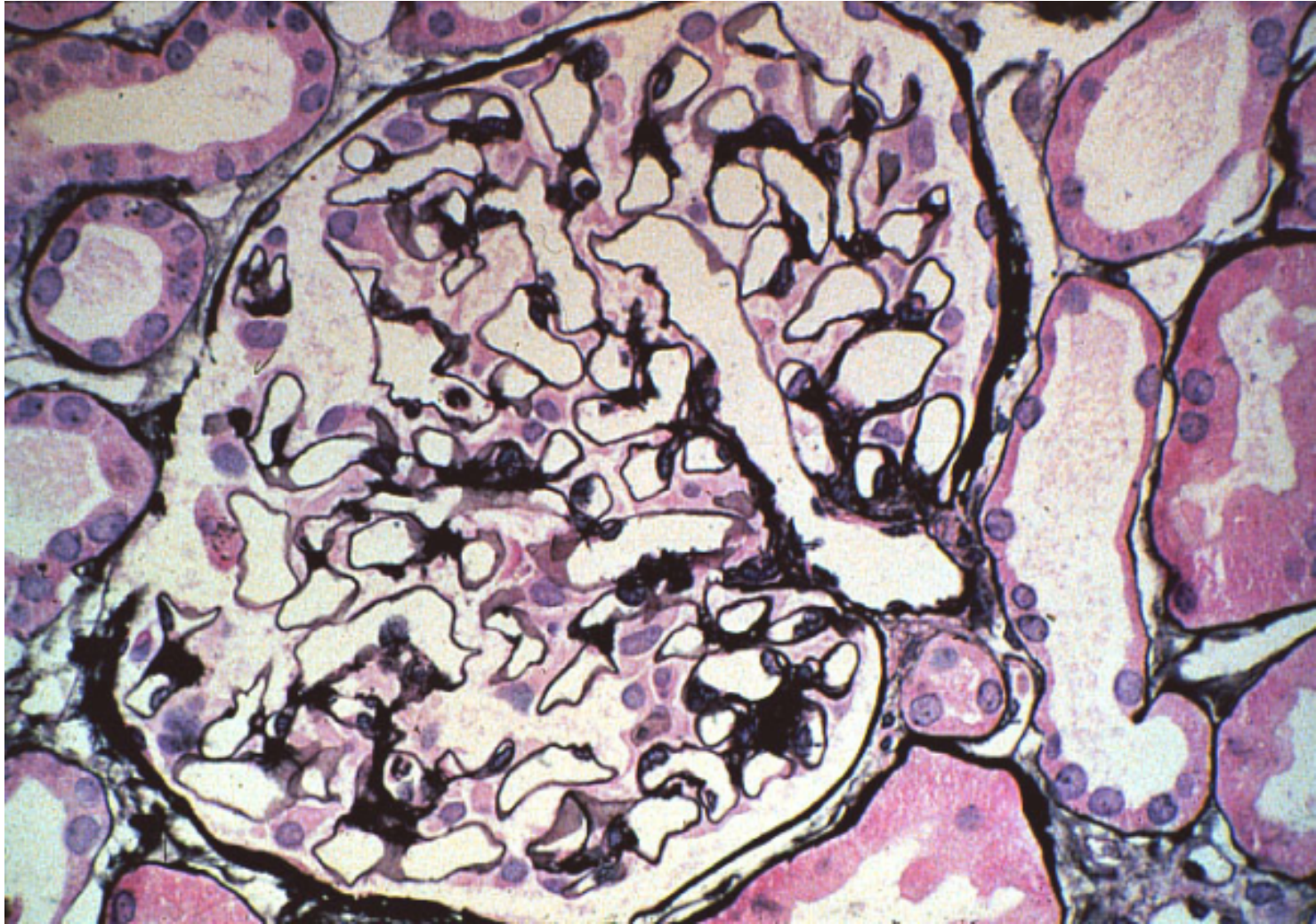


B

Normale glomerulus



Normale glomerulus

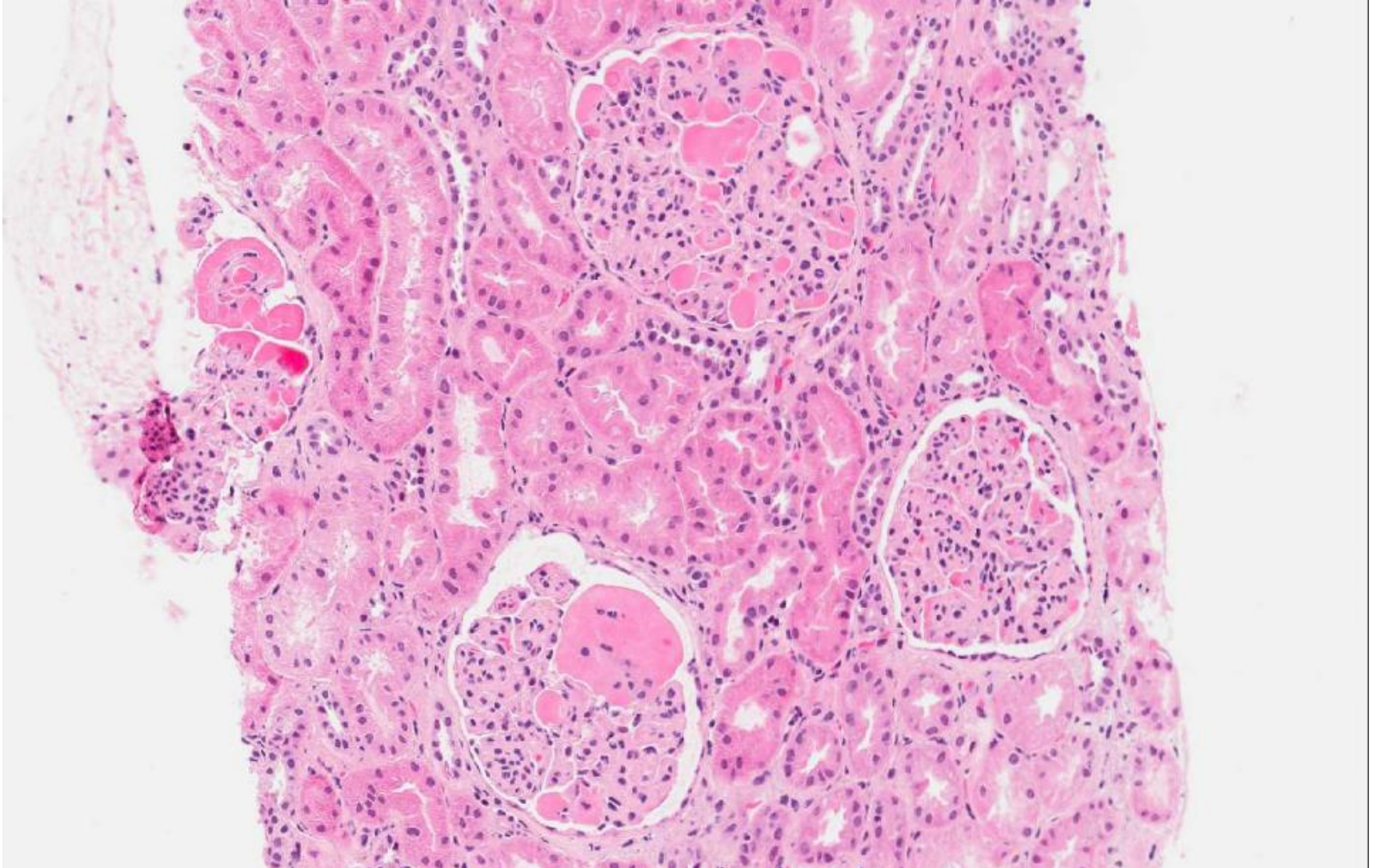


AL amyloïdose in de nier

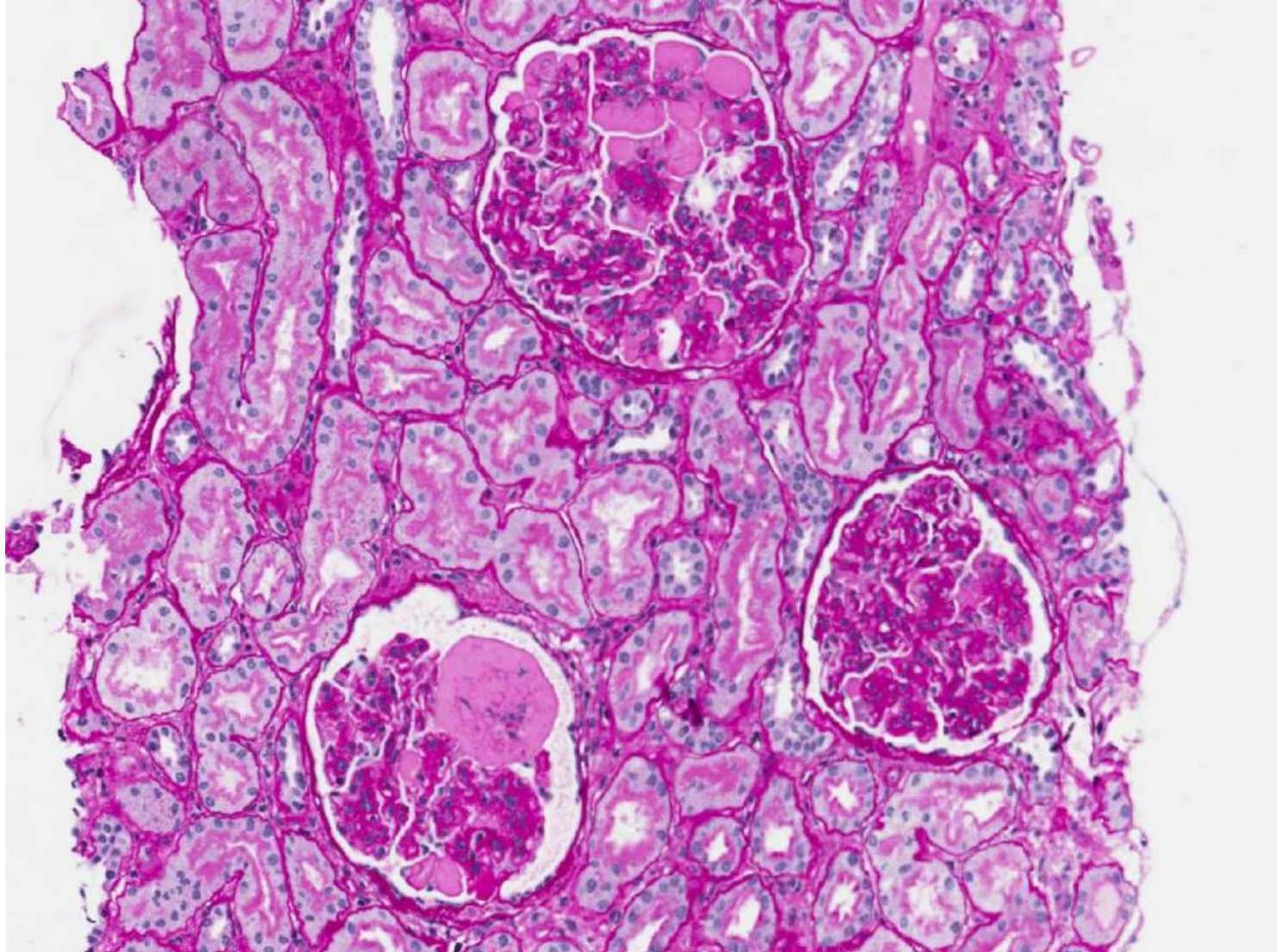
- Bij 70% van de patiënten
- Klassiek: veel eiwitverlies via de urine (proteïnurie → nefrotisch syndroom)
- Wisselende mate van nierfunctiestoornissen
- 20% ontwikkelt eindstadium nierfalen



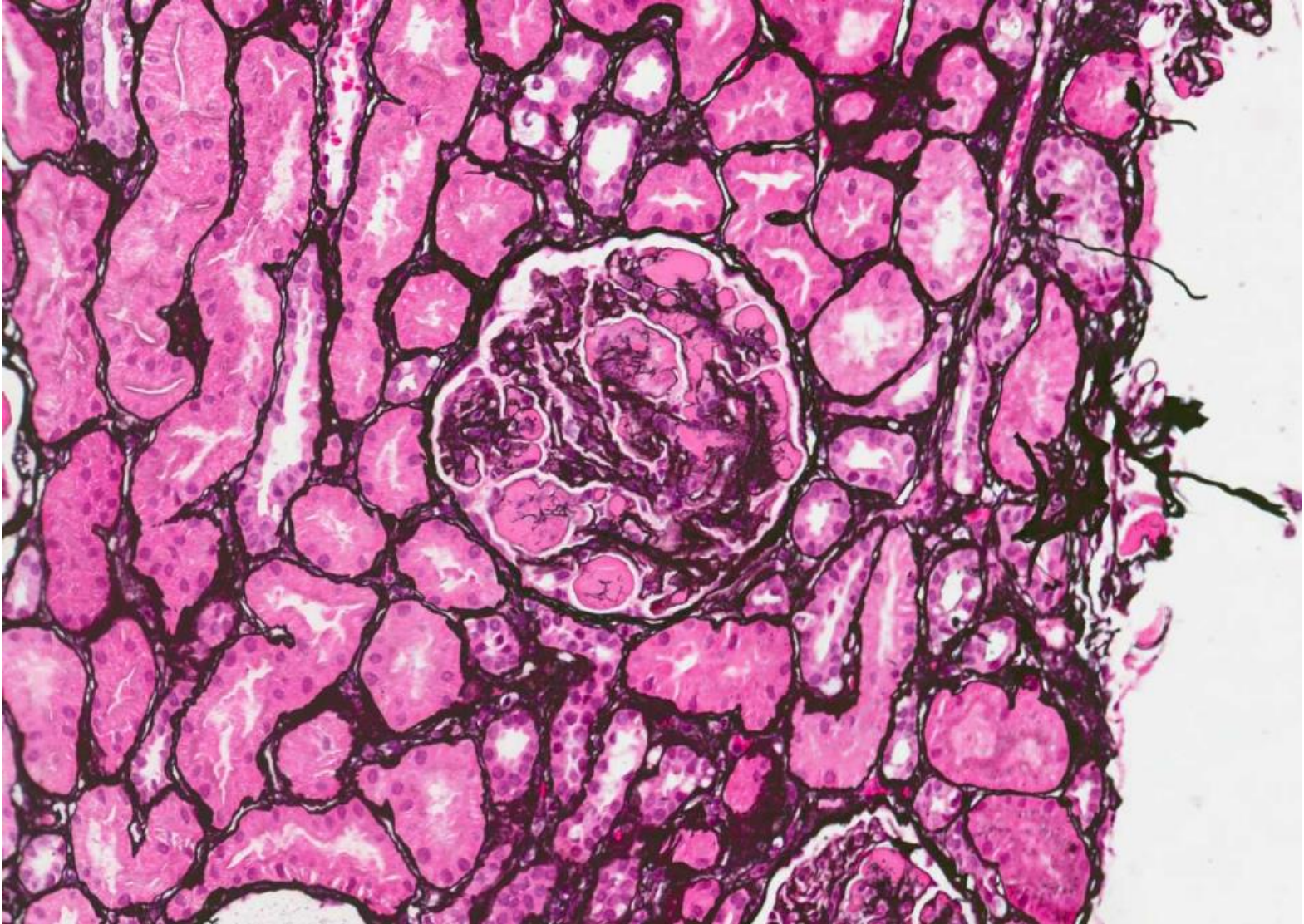
AL amyloidose



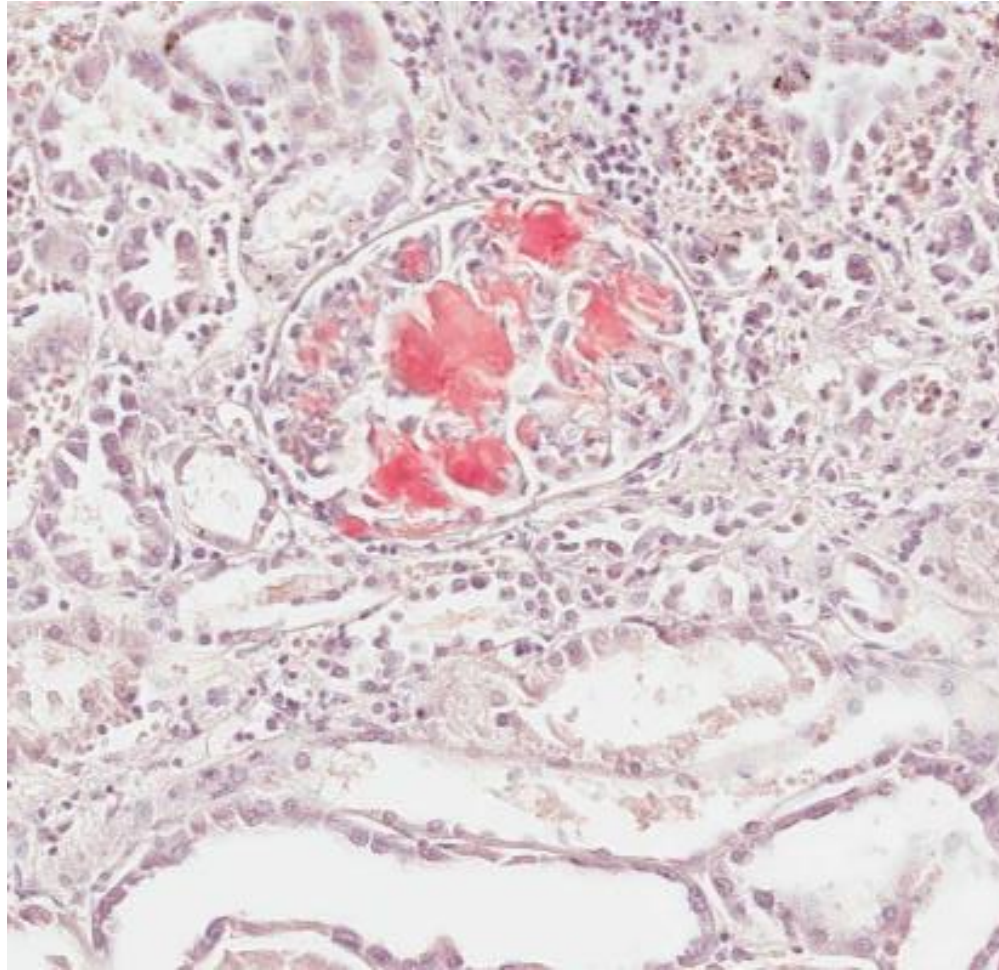
AL amyloidose



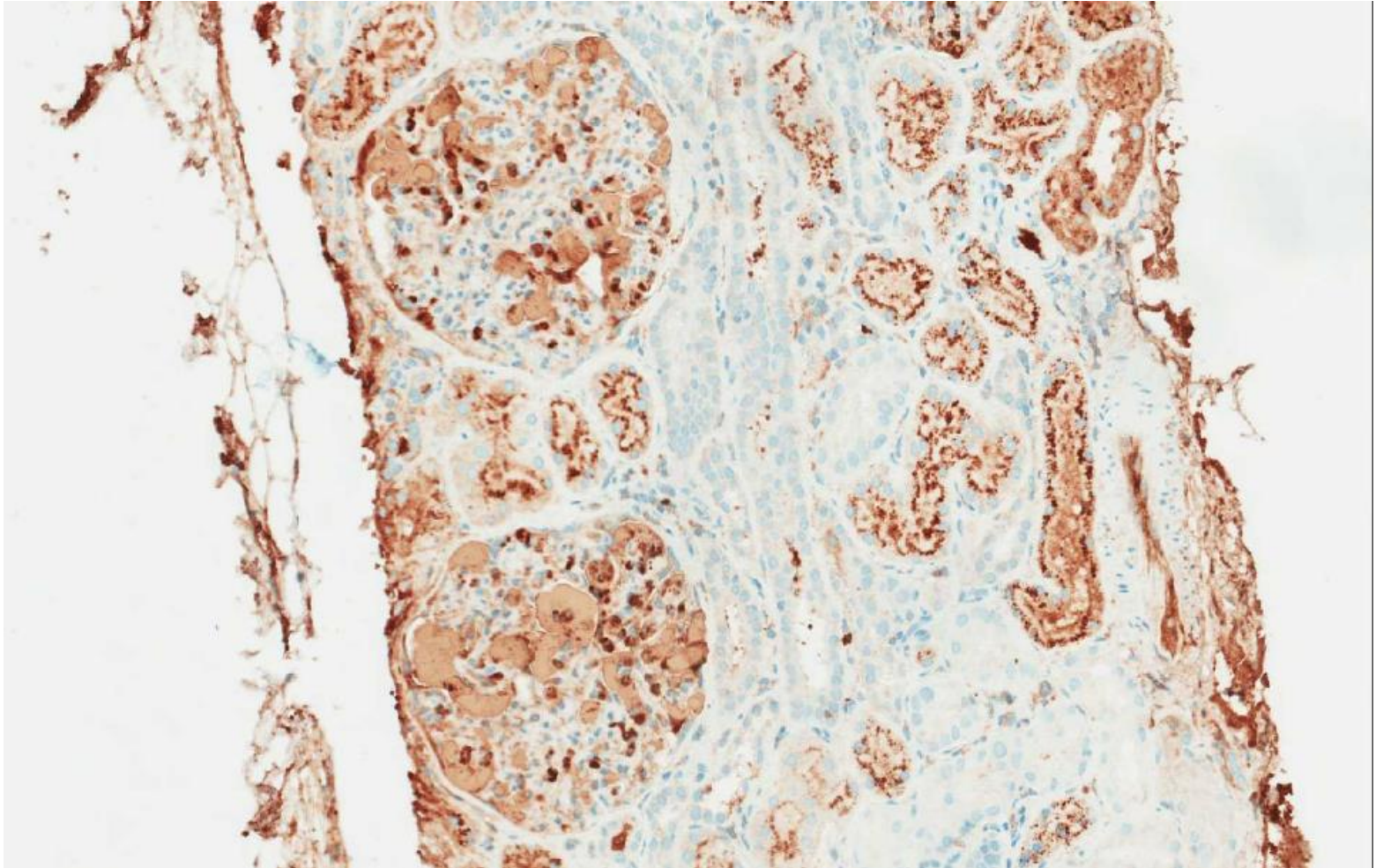
AL amyloidose



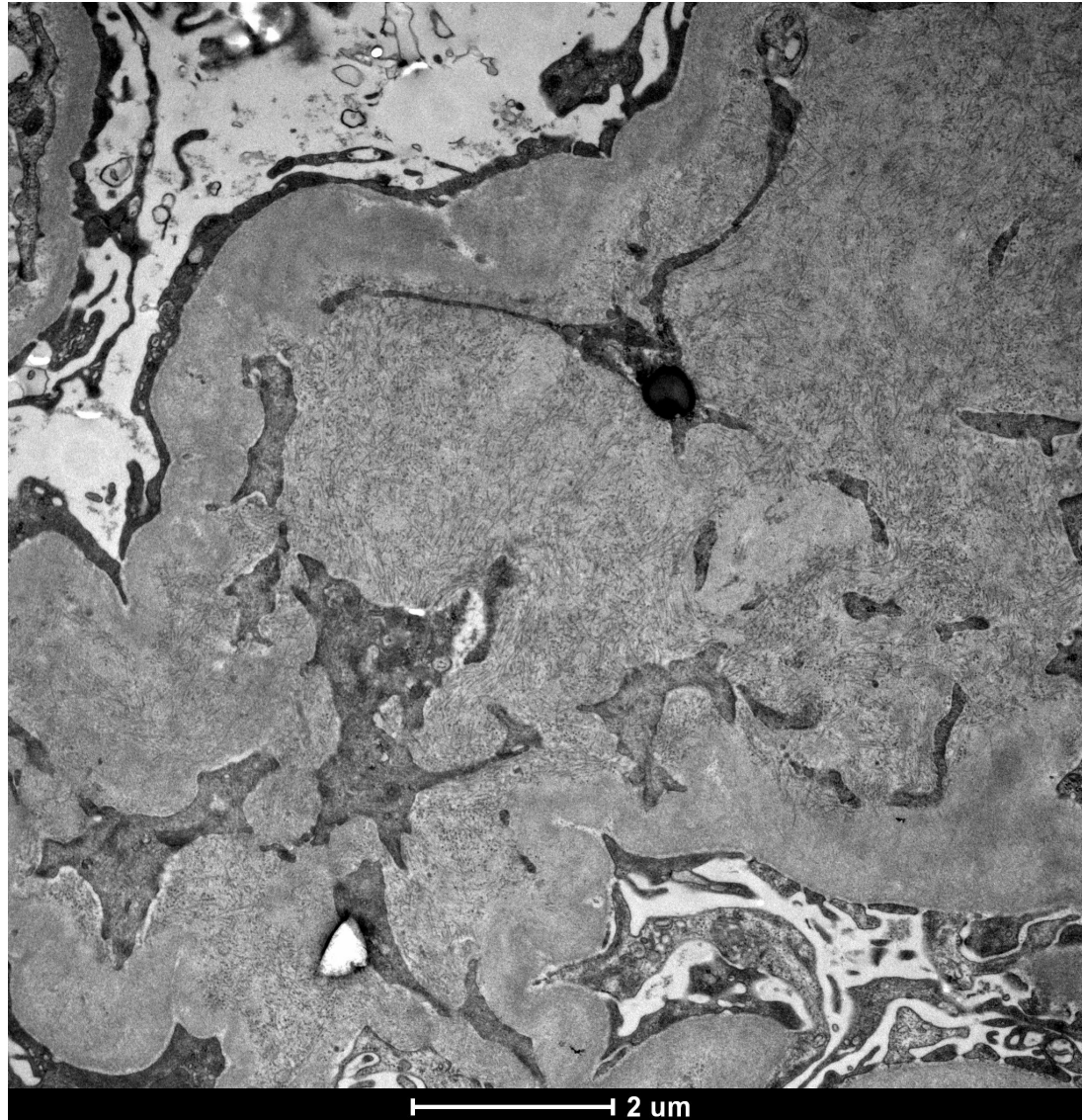
AL amyloidose



AL amyloidose

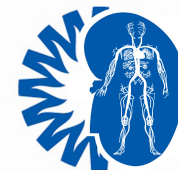


AL amyloidose



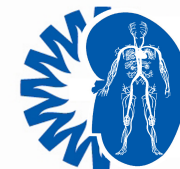
Behandeling

- Samenwerking tussen hematoloog en nefroloog

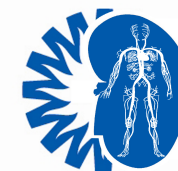
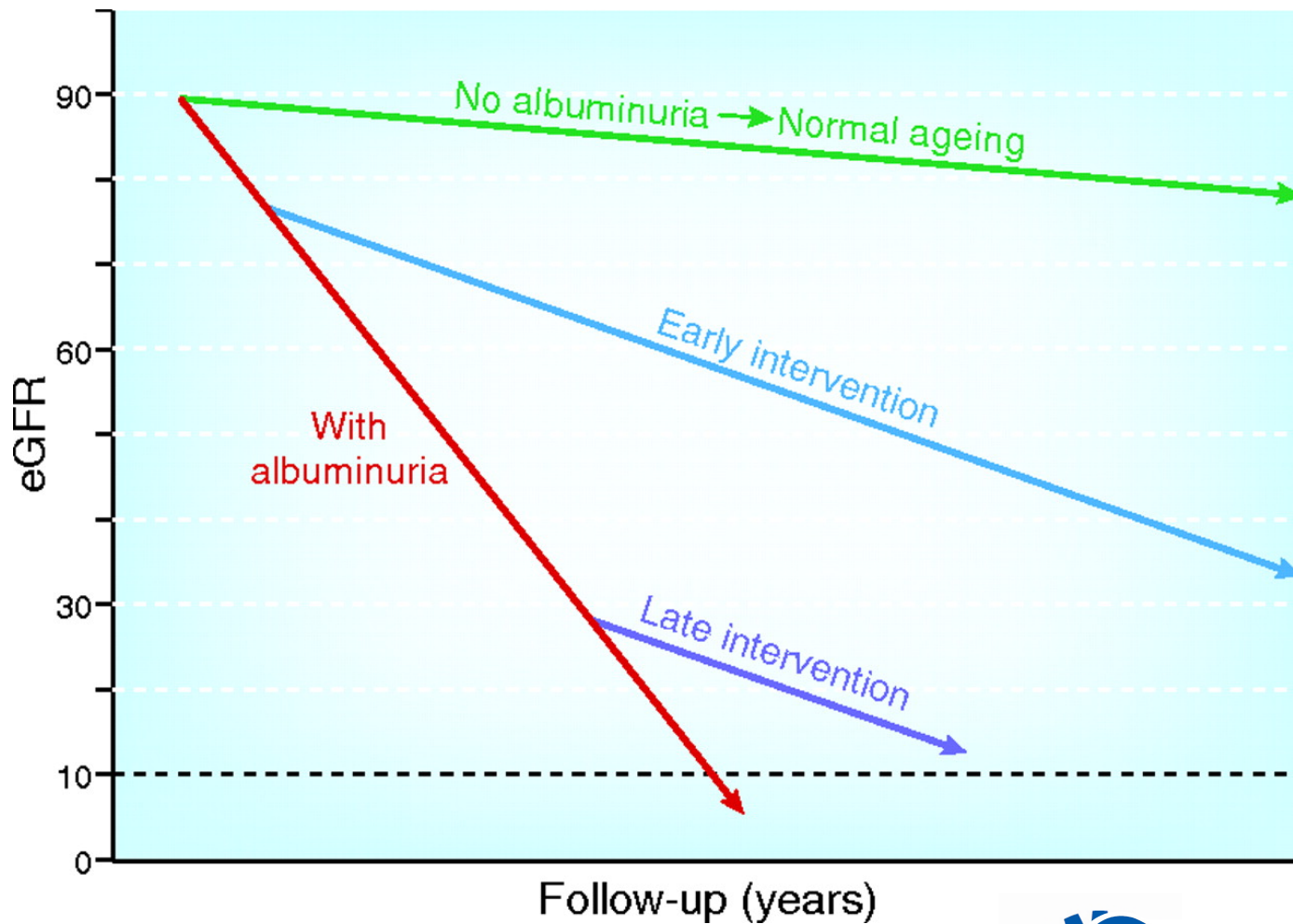


Behandeldoelen

- Behandelen AL amyloïdose → hematoloog
- Vertragen achteruitgang nierfunctie → nefroloog

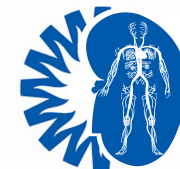


Beloop van de nierfunctie



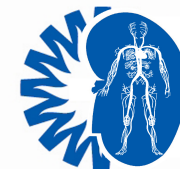
Behandeldoelen

- Behandelen AL amyloïdose
- Vertragen achteruitgang nierfunctie
 - behandeling van hoge bloeddruk en eiwitverlies
 - vermijd medicijnen die schadelijk zijn voor nieren en jodiumhoudend contrast (CT scan)



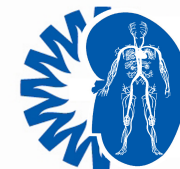
Behandeldoelen

- Behandelen AL amyloïdose
- Vertragen achteruitgang nierfunctie
 - behandeling van hoge bloeddruk en eiwitverlies
 - vermijd medicijnen die schadelijk zijn voor nieren en jodiumhoudend contrast (CT scan)



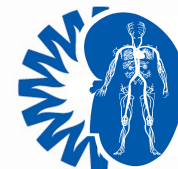
Behandeldoelen

- Behandelen AL amyloïdose
- Vertragen achteruitgang nierfunctie
- Corrigeren van de gevolgen van nierfunctiestoornissen
- Verlagen risico op hart- en vaatziekten
- Voorlichten over nierfunctievervangende therapie

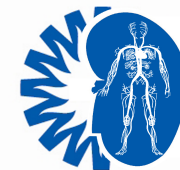
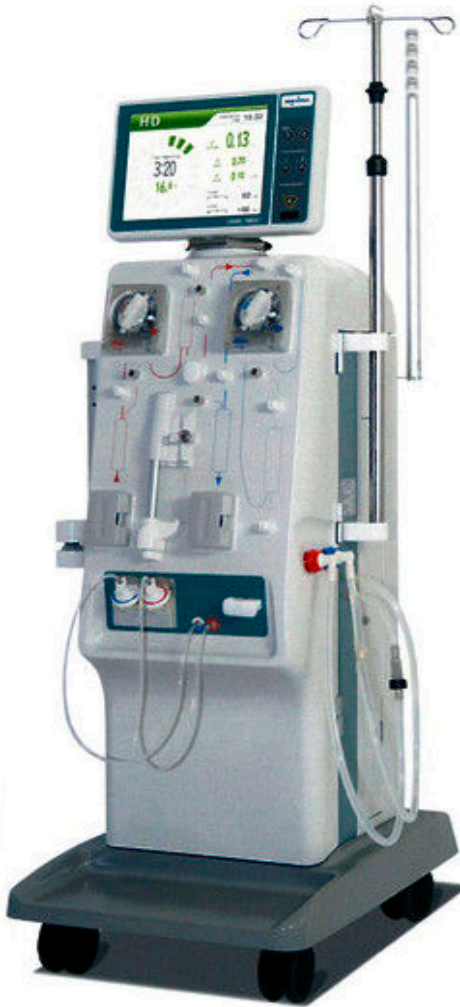


Nierfunctievervangende therapie

- Idealiter niertransplantatie
- Hemodialyse
 - meestal in ziekenhuis of dialysecentrum → 3x/week
 - soms thuis
 - bloedige behandeling
- Peritoneale dialyse (buikdialyse)
 - altijd thuis → dagelijks
 - stabiele vorm van dialyse

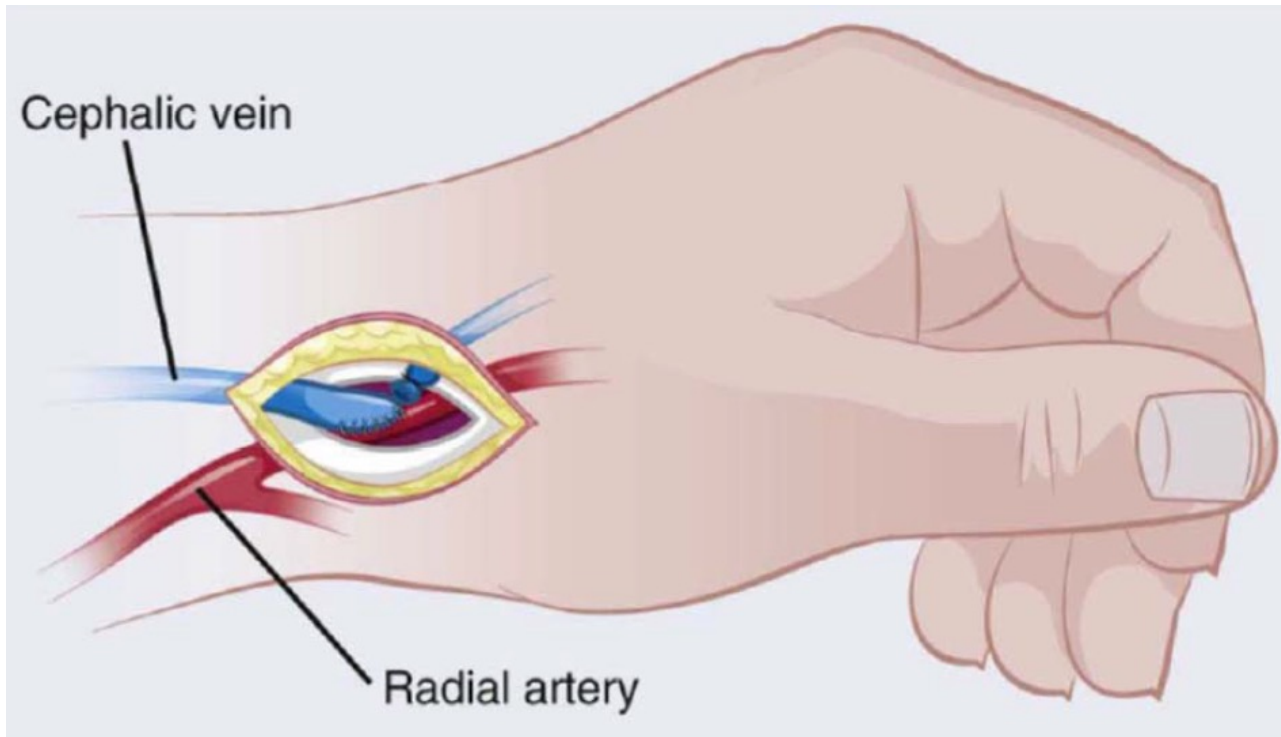


Hemodialyse

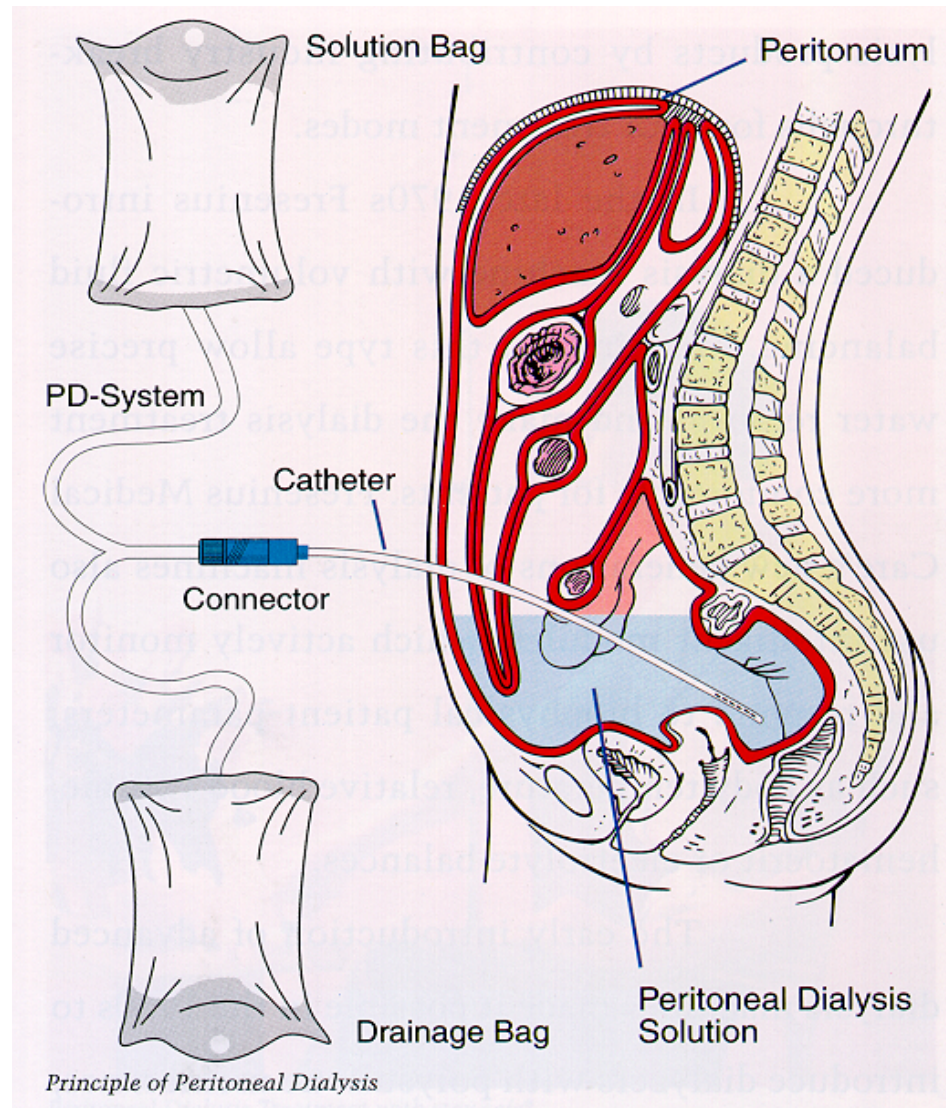


Department of
Nephrology and
Hypertension

Vaattoegang = shunt

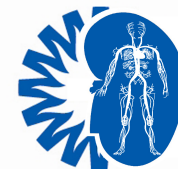


Peritoneale dialyse



Conclusie

- AL amyloïdose leidt vaak tot nierschade
- Behandeling gericht op vertragen van achteruitgang nierfunctie
- Bij eindstadium nierfalen kan indien gewenst de nierfunctie worden overgenomen met dialyse (PD of HD)





Vragen?

A.C.Abrahams@umcutrecht.nl



An anatomical diagram of the human circulatory system, showing the heart, lungs, and the network of arteries and veins throughout the body. The diagram is rendered in white lines on a light blue circular background.