

Zorgpad MEN1 syndroom

Informatie voor patiënten

Inhoudsopgaven

Hoofdstuk 1:	Inleiding	blz. 3
Hoofdstuk 2:	Wat is het MEN1 syndroom?	blz. 4
Hoofdstuk 3:	Diagnostiek naar het MEN1 syndroom	blz. 4
Hoofdstuk 4:	Periodiek vervolgonderzoek naar het ontstaan van tumoren	blz. 7
Hoofdstuk 5:	Behandeltraject	blz. 10
Hoofdstuk 6:	Nazorg	blz. 12
Hoofdstuk 7:	Samenwerking tussen verschillende disciplines en de huisarts	blz. 12
Hoofdstuk 8:	Psychosociale zorg	blz. 13
Hoofdstuk 9:	Casemanager	blz. 14
Hoofdstuk 10:	Wetenschappelijk onderzoek	blz.14
Hoofdstuk 11:	Belangengroep MEN	blz. 14
Hoofdstuk 12:	Tips voor het gesprek	blz. 15
Hoofdstuk 11:	Meer informatie	blz. 15

1. Inleiding

Voor u ligt de patiëntenversie van het zorgpad MEN1 syndroom. Deze versie is bedoeld om u en uw naasten inzicht te geven in het zorgproces rondom het MEN1 syndroom bij volwassen patiënten.

Wat is een zorgpad?

Een zorgpad beschrijft het zorgproces dat een patiënt met een bepaald ziektebeeld in een ziekenhuis doorloopt, vanaf het eerste contact tot de laatste behandeling. Hierdoor weet elke betrokken zorgverlener op ieder moment:

- welke (medische) doelen worden nagestreefd;
- wat de bijbehorende activiteiten en verantwoordelijkheden zijn;
- welke informatie u moet krijgen;
- wat nodig is na ontslag uit het ziekenhuis.

Een zorgpad gaat niet over een individuele patiënt, maar over de zorg aan een bepaalde groep patiënten.

Zorgpad MEN1 syndroom

Het zorgpad MEN1 syndroom geeft een beschrijving van het proces dat een volwassen patiënt met MEN1 syndroom met alle betrokken zorgverleners doorloopt vanaf het eerste contact tot en met de laatste behandeling. Het zorgproces in het UMC Utrecht is hierbij als uitgangspunt genomen. Het zorgpad is geen voorschrift over hoe de zorg voor patiënten met MEN1 georganiseerd moet worden. Het is een hulpmiddel voor uw behandelteam en uw zorgverleners buiten het ziekenhuis (zoals uw huisarts) om hun zorgproces te verbeteren.

2. Wat is het MEN1 syndroom?

Het MEN1 syndroom is een erfelijke aandoening waarbij tumoren in klieren, organen en weefsels kunnen ontstaan die hormonen produceren. Dit gebeurt vooral in de bijnieren, de alvleesklier, de twaalfvingerige darm, de hypofyse en de bijnieren. Maar ook in de maag, longen en zwezerik (thymus). De klachten zijn vooral afhankelijk van de plaats waar de tumoren zich bevinden. Uit recent onderzoek is gebleken dat vrouwen met MEN1 ook een twee tot drie maal verhoogd risico hebben op borstkanker. Daarom wordt er momenteel onderzoek gedaan of screening op borstkanker bij vrouwen met MEN1 noodzakelijk is.

De tumoren zijn meestal goedaardig, maar kunnen ook kwaadaardig worden. Daarom is zorgvuldig (vervolg)onderzoek naar deze tumoren van groot belang.

Op de website www.kanker.nl, www.belangengroepmen.nl en de meeste websites van academische ziekenhuizen kunt u meer lezen over het MEN1 syndroom.

3. Diagnostiek naar het MEN1 syndroom

Het traject dat u doorloopt tot de diagnose MEN1 syndroom wordt gesteld, kan per patiënt verschillen.

Klinische diagnose

Een klinische diagnose is een diagnose op basis van de klachten en verschijnselen van de patiënt. De internist-endocrinoloog (een arts die zich bezig houdt met hormonen en stofwisseling) stelt de klinische diagnose MEN1 syndroom als u:

- twee of meer verschillende klassieke MEN1-tumoren (bijnierkliertumor, neuro-endocriene tumor in de alvleesklier of hypofysetumor) heeft, óf
- één klassieke MEN1-tumor heeft en een ouder, zus, broer of kind heeft met het MEN1 syndroom.

De diagnose MEN1 syndroom kan dan met DNA onderzoek bevestigd worden.

Erfelijkheidsonderzoek

Erfelijkheidsonderzoek is erop gericht te achterhalen of een genetische aanleg voor MEN1 in uw familie voorkomt. Dit wordt uitgevoerd door een klinisch geneticus.

Erfelijkheidsonderzoek naar het MEN1 syndroom vindt plaats bij:

- klinische diagnose MEN1 syndroom;
- verdenking op het MEN1 syndroom, bijvoorbeeld:
 - één bijschildkliertumor vóór de leeftijd van 30 jaar;
 - meerdere bijschildkliertumoren vóór de leeftijd van 40 jaar;
 - nieuwe bijschildkliertumor als er eerder een bijschildkliertumor operatief verwijderd is;
 - gastrine producerende neuro-endocriene tumor;
 - meerdere neuro-endocriene tumoren in de alveesklier;
 - twee verschillende niet klassieke MEN1-tumoren.

DNA onderzoek

Het MEN1 syndroom is erfelijk. Het MEN1 syndroom ontstaat doordat er een verandering (mutatie) optreedt in het MEN1 gen. Vrijwel altijd is de mutatie al bij één van de ouders aanwezig; er is zelden sprake van een spontane (nieuwe) mutatie in dit gen. Als een familielid het MEN1 syndroom heeft (en dus een mutatie in het MEN1 gen), kunnen wij gericht onderzoeken of de mutatie in het MEN1 gen ook bij u voorkomt. Wij doen dit door het DNA in uw bloed te onderzoeken. Indien bekend is naar welke specifieke mutatie in het MEN1 gen gezocht moet worden, dan krijgt u de uitslag van het DNA onderzoek na twee tot vier weken. Wanneer onderzoek gedaan wordt naar een nieuwe mutatie, dan krijgt u de uitslag na twee tot drie maanden.

DNA onderzoek bij kinderen

Als u het MEN1 syndroom hebt, dan is er 50% kans dat uw kind ook het MEN1 syndroom heeft. Bij kinderen met MEN1 adviseren wij te starten met periodiek vervolgonderzoek vanaf vijf jaar. Daarom adviseren wij om bij uw kind voor het vijfde levensjaar DNA onderzoek naar het MEN1 syndroom te laten doen. U krijgt hiervoor een afspraak met de klinisch geneticus. Deze informeert u over de voor- en nadelen van DNA onderzoek en bepaalt samen met u wanneer het DNA onderzoek uitgevoerd zal worden.

Kinderwens

Hebt u een kinderwens? Omdat het MEN1 syndroom erfelijk is, adviseren wij u om uw kinderwens te bespreken met de internist-endocrinoloog en/of klinisch geneticus. Zij kunnen u voorlichten over de kans op het doorgeven van het MEN1 syndroom bij uw nog ongebooren kind en de mogelijkheden die er zijn om dit te voorkomen. Bij een kinderwens en een zwangerschap worden eventuele behandelingen en/of periodieke onderzoeken aangepast.

Verwijzing

Als uit het onderzoek blijkt dat u inderdaad het MEN1 syndroom hebt, kan gestart worden met periodiek vervolgonderzoek. U wordt hiervoor verwezen naar een internist-endocrinoloog in een in MEN1 gespecialiseerd behandelcentrum. Kinderen (tot 18 jaar) worden verwezen naar een kinderarts-endocrinoloog. Bij het vervolgonderzoek controleren we of er tumoren zijn, hoe groot de tumoren zijn en of die in de loop van de tijd veranderen en of de tumoren zich kwaadaardig gedragen. We controleren ook of de tumoren hormonen maken.

4. Periodiek vervolgonderzoek naar het ontstaan van tumoren

Consult bij een internist-endocrinoloog

Als u het MEN1 syndroom heeft, dan komt u minimaal één keer per jaar bij een internist-endocrinoloog op consult. Hebt u klachten of afwijkingen als gevolg van het MEN1 syndroom, dan komt u vaker naar het ziekenhuis.

Het consult bij de internist-endocrinoloog kan uit de volgende onderdelen bestaan:

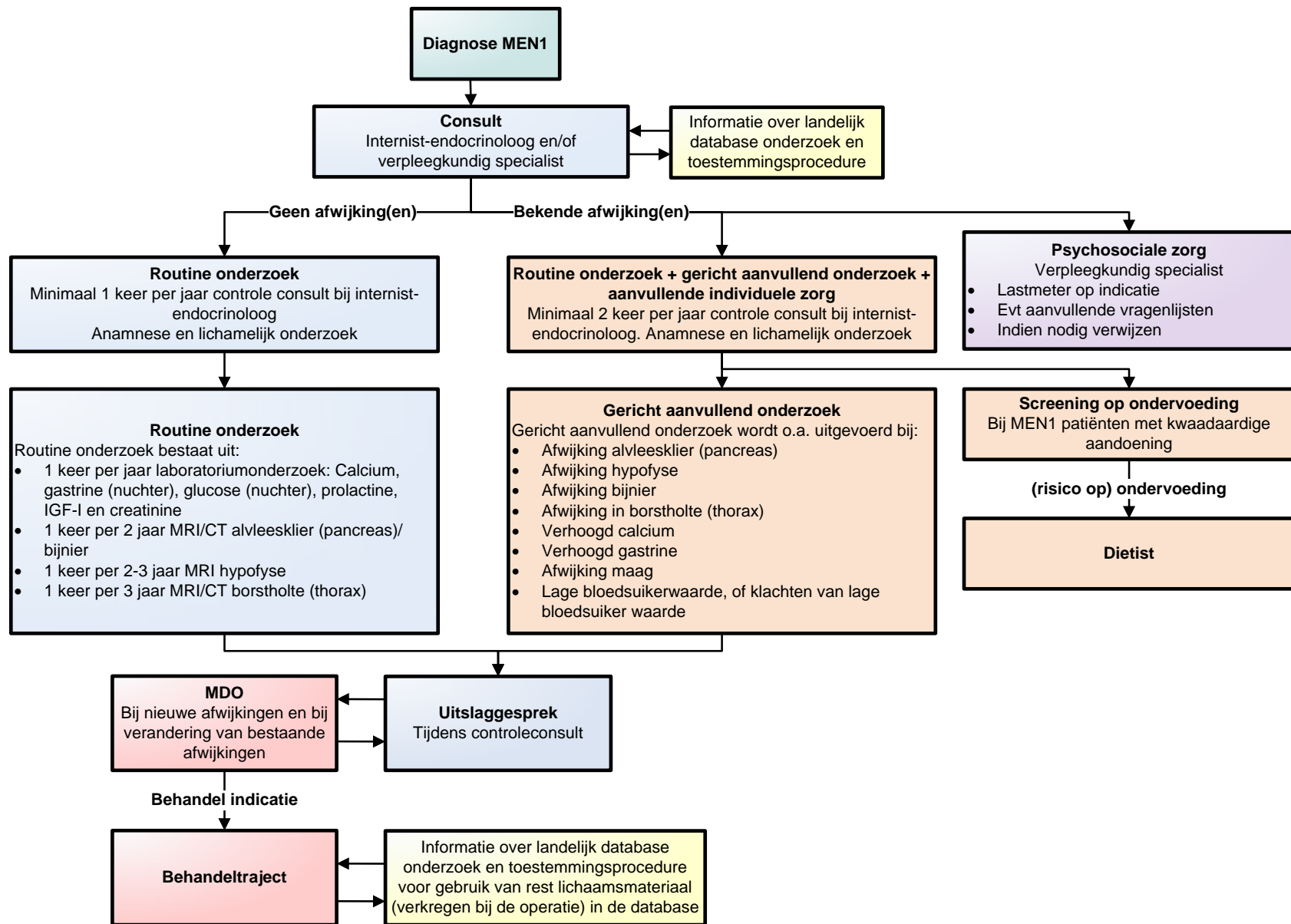
- medisch vraaggesprek (anamnese);
- lichamelijk onderzoek;
- bespreken van uitslagen;
- bespreken van toekomstige onderzoeken;
- bespreken van eventuele behandeling(en).

Screenend onderzoek

Om vroegtijdig MEN1 gerelateerde afwijkingen op te sporen wordt u geadviseerd om screenend onderzoek uit te laten voeren. Dit bestaat uit laboratoriumonderzoek en radiologisch onderzoek. Laboratoriumonderzoek is bijvoorbeeld bloedonderzoek. Radiologisch onderzoek is beeldvormend onderzoek, waarbij door middel van röntgenstraling (CT-scan), geluidsgolven (echografie), magneetvelden (MRI-scan) en radioactieve stoffen (nucleair onderzoek) weefsels en organen in het lichaam zichtbaar worden gemaakt. Om blootstelling aan röntgenstraling te beperken wordt meestal een MRI-scan uitgevoerd,.

Het proces rondom het periodiek vervolgonderzoek is vastgelegd in figuur 1.

Als uw internist-endocrinoloog samen met u besluit om onderzoek uit te voeren, dan spreekt u samen af op welke termijn en op welke wijze u de uitslag daarvan krijgt.



Figuur 1: periodiek vervolgonderzoek MEN1

Multidisciplinair overleg (MDO)

Als tijdens het periodiek vervolgonderzoek nieuwe afwijkingen of verandering van al bestaande afwijkingen bij u gevonden worden, dan bespreekt uw internist-endocrinoloog dit eerst in het 'multidisciplinaire overleg' (MDO).

Bij het MDO zijn de volgende zorgverleners aanwezig:

- endocrien chirurg;
- internist-endocrinoloog;
- radioloog;
- nucleair geneeskundige;
- verpleegkundig specialist;
- patholoog;
- internist-oncoloog (zo nodig);
- klinisch geneticus (zo nodig).

Tijdens het MDO wordt een advies voor het te voeren beleid gegeven. Dit advies wordt vastgelegd in uw patiëntendossier.

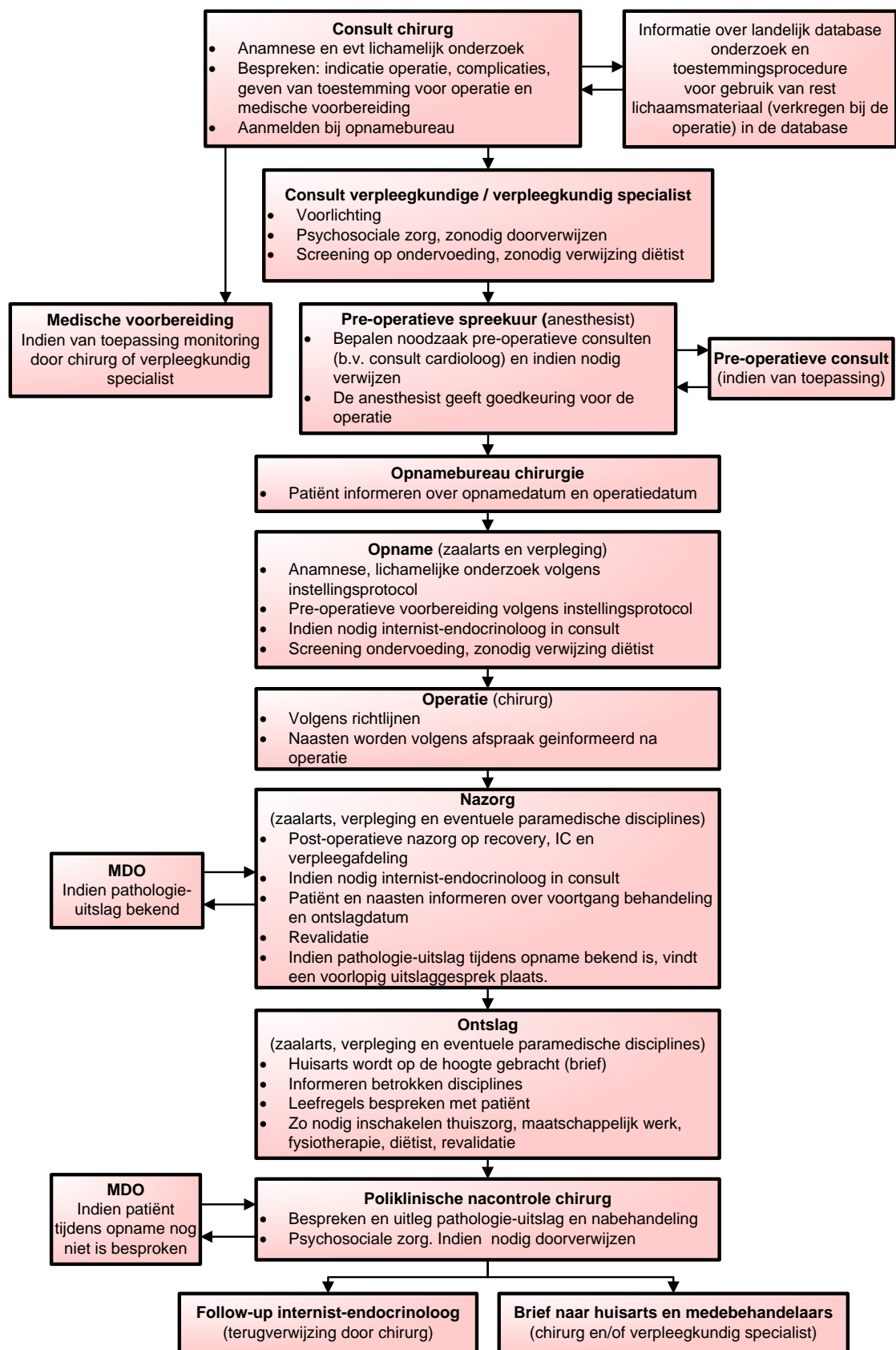
Uitslaggesprek

Uw internist-endocrinoloog bespreekt de uitkomst van het vervolgonderzoek en het advies van het MDO met u tijdens het uitslaggesprek. Soms is er in overleg met u ook een verpleegkundig specialist bij het gesprek aanwezig. Wij adviseren u altijd om een voor u vertrouwd persoon naar dit gesprek mee te nemen. Gezamenlijk bespreekt u de vervolgstappen, zoals aanvullende onderzoeken en/of behandelmogelijkheden. De uitkomst van dit gesprek wordt opgenomen in uw persoonlijk behandelplan in het patiëntendossier.

5. Behandeltraject

Als u met uw internist-endocrinoloog besloten heeft tot een behandeling, dan wordt u (indien nodig) verwezen naar een andere zorgverlener, bijvoorbeeld de chirurg, nucleair geneeskundige of medisch oncoloog. Tijdens een behandeltraject spreken de zorgverleners onderling af wie het periodiek vervolgonderzoek en eventuele andere behandelingen (zoals medicijnen om tekort aan hormoon te behandelen) uitvoert. Uw hoofdbehandelaar bespreekt dit met u en legt het vast in het patiëntendossier. Meer informatie over de hoofdbehandelaar staat in hoofdstuk 7.

Hoe het behandeltraject er voor u precies uitziet, is vooraf niet goed vast te stellen. Een chirurgische behandeling (operatie) is de meest voorkomende behandeling. Hoe dit behandeltraject er in grote lijnen uitziet, leest u in figuur 2. In het “Format transmuraal zorgpad MEN1 syndroom” (zie hoofdstuk 13) kunt u meer lezen over andere mogelijke behandeltrajecten.



Figuur 2: Chirurgisch behandeltraject

6. Nazorg

Na een behandeling wordt u in principe terug verwezen naar de internist-endocrinoloog. Een enkele keer neemt de internist-oncoloog een deel van de behandeling over. Als het periodiek vervolgonderzoek is onderbroken in verband met een behandeling, dan wordt dit weer hervat door uw behandelend internist-endocrinoloog.

Als u door de behandeling een tekort aan bepaalde hormonen heeft, dan behandelt de internist-endocrinoloog dit met medicijnen.

7. Samenwerking tussen verschillende disciplines en de huisarts

In het volledige zorgtraject werken zorgverleners vanuit verschillende disciplines samen. Een medisch specialist is altijd eindverantwoordelijk voor uw medische behandeling. Dit is uw hoofdbehandelaar. Het is belangrijk dat u altijd weet wie uw hoofdbehandelaar is. In uw patiëntendossier staat wie uw hoofdbehandelaar is. Vaak krijgt u tijdelijk een nieuwe hoofdbehandelaar als u in een behandeltraject komt. De zorgverleners spreken gezamenlijk af wie de hoofdbehandelaar is en informeren u daarover.

De hoofdbehandelaar spreekt met uw huisarts af welke zorg en controles door het ziekenhuis worden uitgevoerd en welke zorg door de huisarts gegeven kan worden. Gezondheidsproblemen die niet gerelateerd zijn aan het MEN1 syndroom kunnen behandeld en begeleid worden door de huisarts. Soms is het niet duidelijk of het gezondheidsprobleem een relatie heeft met het MEN1 syndroom. De huisarts kan hierover overleggen met uw hoofdbehandelaar in het ziekenhuis waar u voor het MEN1 syndroom onder behandeling bent.

De huisarts kan u aanbieden om een coachende rol te vervullen bij het ondersteunen in het maken van keuzes, bijvoorbeeld rondom behandelmogelijkheden. Daarnaast kan hij u stimuleren om onder controle te blijven in het ziekenhuis en uw (eventuele) kinderen verwijzen voor DNA onderzoek als zij de leeftijd van vijf jaar hebben bereikt.

Uw huisarts kan meer informatie vinden over het MEN1 syndroom in de [huisartsenbrochure van VSOP](#).

8. Psychosociale zorg

Tijdens uw controles en ziekenhuisopnamen ontvangt u psychosociale zorg. Deze zorg wordt bij voorkeur verleend door een verpleegkundig specialist die ook uw casemanager is. Meer informatie over de casemanager leest u in hoofdstuk 9.

Psychosociale zorg is er op gericht om u zo goed mogelijk te helpen om te gaan met de gevolgen van het MEN1 syndroom. Niet alleen voor uzelf, maar ook voor uw naasten.

Deze zorg bestaat onder andere uit:

- het geven van voorlichting over ziekte en behandeling;
- het bespreken van klachten;
- het geven van beslissingsondersteuning rondom de behandelmogelijkheden;
- ondersteuning bieden bij emotionele problemen;
- het signaleren van problemen;
- doorverwijzen naar een andere zorgverlener indien dit nodig is.

De behoefte aan psychosociale zorg verschilt per patiënt.

9. Casemanager

U krijgt in het ziekenhuis een casemanager (vaste contactpersoon) toegewezen die voor u goed bereikbaar is en in staat is om u in contact te brengen met de relevante zorgverlener. De casemanager is bij voorkeur een verpleegkundig specialist werkzaam binnen de endocrinologie. Naast zijn/haar rol als vast aanspreekpunt, heeft hij/zij ook een taak in het (mede) bewaken van het zorgproces.

10. Wetenschappelijk onderzoek

Er wordt veel onderzoek gedaan naar het MEN1 syndroom om de kwaliteit van zorg voor u te verbeteren en om de zorg in de toekomst aan te passen aan de individuele patiënt. Op verschillende momenten in het zorgproces (bijvoorbeeld aan het begin van een behandeltraject) kunt u benaderd worden om deel te nemen aan wetenschappelijk onderzoek. U bent volledig vrij om wel of niet deel te nemen aan een onderzoek. Uw keuze hierin heeft geen effect op uw behandeling.

11. Belangengroep MEN

De Belangengroep MEN wil MEN1 en MEN2 patiënten en iedereen die direct of indirect betrokken is, bij elkaar brengen en hun gemeenschappelijke belangen in de ruimste zin van het woord, behartigen. Zij ijvert ervoor dat MEN-families de zorg krijgen die ze nodig hebben en dat ze in maatschappelijk opzicht niet benadeeld worden. Ze vraagt aandacht voor de ervaringen, wensen en behoeften van MEN-patiënten en hun naasten en brengt hun stem in als het gaat over de zorg voor hen.

Zo hoopt de vereniging een positieve bijdrage te kunnen leveren aan de opsporing, de behandeling en het omgaan met de gevolgen van de MEN syndromen. Het doel van de vereniging is elkaar steunen, informeren en opkomen voor onze gemeenschappelijke belangen. Bezoek de website www.belangengroepmen.nl of mail naar info@belangengroepmen.nl voor meer informatie.

12. Tips voor het gesprek

Veel mensen vinden het prettig als ze zich kunnen voorbereiden op de gesprekken met zorgverleners. De onderstaande tips kunnen u daar bij helpen:

- neem een vertrouwd persoon mee naar het consult;
- schrijf uw vragen vooraf op en maak aantekeningen van de antwoorden.
- bepaal welke vragen u in ieder geval wilt stellen;
- als u veel vragen heeft, vermeld dit dan bij het maken van de afspraak;
- vraag zo nodig om uitleg van medische termen;
- als u na het gesprek nog vragen heeft, maak dan een nieuwe afspraak.

13. Meer informatie

Op de website www.kanker.nl, www.belangengroepmen.nl en de meeste websites van academische ziekenhuizen kunt u meer lezen over het MEN1 syndroom.

Het “Format transmuraal zorgpad MEN1 syndroom” vindt u: