

## Inwendig en hormoonhuishouding

---


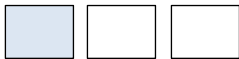
Ook in inwendige delen van het lichaam kunnen tumoren ontstaan. Vaak zijn deze goedaardig. Ondanks dat kunnen zij voor veel klachten zorgdragen, zij kunnen drukken op andere zenuwbanen en veel pijn veroorzaken of de functies van organen verstoren. Neurofibromen zijn goedaardige gezwellen. Ze bestaan uit zenuwweefsel (neuro) en bindweefsel (fibroma). Er zijn vier typen: cutane, subcutane, nodulair plexiforme en diffuus plexiforme neurofibromen. Het is niet mogelijk om te voorspellen hoeveel neurofibromen een individu zal krijgen.

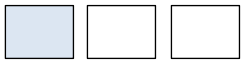
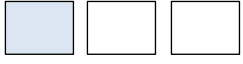

Fibromen kunnen in principe in het hele lichaam ontstaan, de grotere zenuwbanen en het bindweefsel zijn hiervoor speciaal gevoelig.

De hormonale huishouding heeft ook invloed op NF1. Bekend is dat bij wijzigingen van de hormoonspiegels zoals de pubertijd of bij zwangerschap er een toename kan zijn van de neurofibromen of de overige kenmerken van NF1. Hormonale preparaten zonder begeleiding van een specialist worden sterk afgeraden.

### Anticonceptie

- De moderne anticonceptiepil bevat heel weinig hormonen (oestrogenen en progestagenen), hier is geen groei van hormonen te verwachten. De moderne pil kan zonder problemen worden ingenomen.
- Bij het spiraaltje (intra uterine device, ofwel IUD) bestaan er twee vormen: één zonder hormoon en één met progestageen. Dit progestageen heeft alleen een lokaal effect en kan zonder problemen worden ontvangen.
- Bij een hoge dosis progesteron-depot preparaten, die met een injectie worden gegeven, is er wel een risico op stimulering van de groei van de neurofibromen. Hier wordt terughoudendheid en overleg met de specialist aangeraden.

<i>Inwendig en hormoonhuishouding</i>			
<i>Kenmerk</i>	<i>Beschrijving</i>	<i>Mate van voorkomen</i>	<i>Aanbevolen literatuur</i> [Pubmed ID-nummer]
<b>Hoge bloeddruk</b>	Hoge bloeddruk komt bij mensen met NF1 vaker voor dan in de doorsnee bevolking. Meestal is de oorzaak niet vast te stellen: dit heet essentiële hypertensie. Soms ziet men bij NF1 een hoge bloeddruk door een (gedeeltelijke) afsluiting van de nierslagader, of de ontwikkeling van een bepaald type bijniertumor (feochromocytoom). In die gevallen moet dit snel opgespoord worden. Daarom wordt aangeraden minstens eenmaal per jaar de bloeddruk te laten controleren.		<a href="#">21042801</a> <a href="#">15882671</a> <a href="#">14991390</a>
<b>Bloedvaten</b>	Er zijn verschillende problemen m.b.t. de bloedvaten beschreven bij NF1. Deze geven meestal – behalve hypertensie – geen symptomen of klachten. Als er een vernauwing is in een of meerdere nierslagaders noemt men het nierarteriostenose. Dit kan leiden tot hoge bloeddruk (hypertensie) en/of achteruitgang van de nierfunctie. Vernauwing in een hart komt ook wel eens voor. Bij kinderen met NF1 kunnen problemen met de bloedvaten in de hersenen voorkomen (moyamoya syndroom), maar ook vernauwing in een of meerdere nierslagaders of de hoofdslagader (aorta) komt voor. Vernauwing van de klep tussen longslagader en rechterventrikel van het hart komt ook wel eens voor.		<a href="#">22832780</a> <a href="#">22532547</a>

<p><b>Groeihormoon-tekort</b></p>	<p>Groeihormoontekort is zeldzaam, het komt bij 2,5% van de kinderen met NF1 voor. Bij een aangetoond tekort bestaan er geen aan NF1-gerelateerde bezwaren tegen behandeling met groeihormoon. In een dosering die de natuurlijke aanmaak in het lichaam niet overschrijdt, is aangetoond dat de groeihormoonbehandeling de neurofibromen niet doen groeien.</p>		<p><a href="#">12729406</a> <a href="#">18614544</a> <a href="#">14514779</a> <a href="#">10895046</a></p>
<p><b>Overmaat aan groeihormoon</b></p>	<p>Overmaat aan groeihormoon bij NF kan optreden in associatie met opticusgloom en kan bijdragen aan de groei van het glioom. Alle kinderen met NF1 en groeiende tumoren in verdachte gebieden van de hersenen dienen onderzocht te worden voor eventuele overmaat aan groeihormoon en voortijdige puberteit.</p>		<p><a href="#">21030036</a></p>
<p><b>Lichaamslengte (zie ook skeletafwijkingen)</b></p>	<p>Patiënten met NF1 hebben vaak een iets kleinere lengte dan het gemiddelde voor de leeftijd. De lengtegroei-curven van kinderen met NF1 zijn beschikbaar en kunnen de clinicus helpen bij het bepalen van de uiteindelijke lichaamslengte. Tevens kan de clinicus dan vaststellen of de lengte past bij de diagnose NF1 of dat deze nog ernstiger afwijkt. In het laatste geval is er een bijkomende oorzaak en dit moet dan worden uitgezocht (groeihormoontekort). Bij een bepaalde microdeletie in het NF1 gen is juist een overgroei gevonden bij NF1 patiënten. Bij niet familiale NF1 komt kleine lengte juist vaker voor.</p>		<p><a href="#">17506102</a> <a href="#">17317783</a> <a href="#">15856072</a> <a href="#">22752476</a></p>

<p><b>Puberteit</b></p>	<p>Stoornissen in de leeftijd waarop de puberteit optreedt zijn zeldzaam maar komen bij NF1 vaker voor dan bij niet aangedane personen en worden vaker gezien bij jongens dan bij meisjes. Een vroegtijdige of verlate puberteit is een hormonaal te behandelen complicatie die door regelmatige lengtemeting en beoordeling van het genitaal kan worden vastgesteld. Het niet diagnosticeren en behandelen van de te vroege puberteit heeft verstrekkende gevolgen voor lengtegroei, emotionele ontwikkeling en kan gedragsproblemen veroorzaken</p>	<p><input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p>	<p><a href="#">12729406</a> <a href="#">23558038</a></p>
-------------------------	---	---	--