



NEPHROLOGISCHE AMBULANZ
 Center for Rare Kidney Diseases (CeRKiD)
 Zentrum für seltene Nierenerkrankungen
 Campus Charité Mitte

**Medizinische Klinik
 mit Schwerpunkt Nephrologie und
 Internistische Intensivmedizin**

Klinikdirektor: Prof. Dr. med. Kai-Uwe Eckardt

Ärztliche Ansprechpartner:

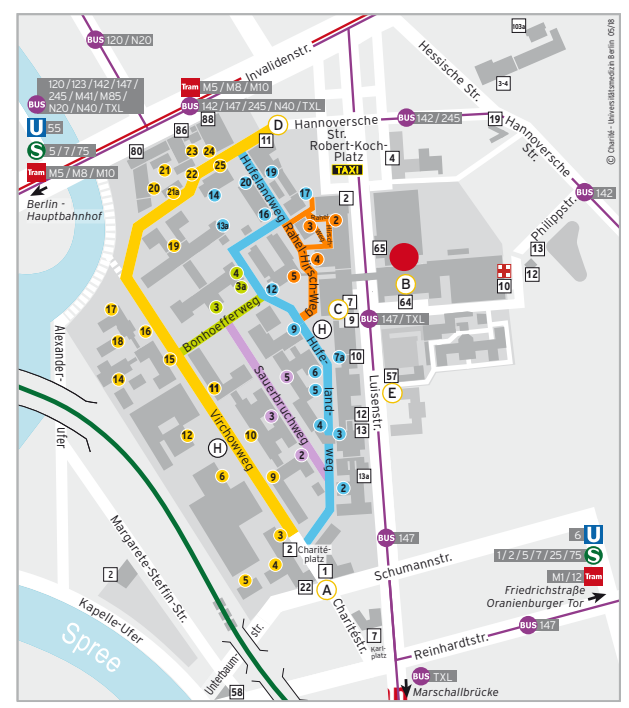
Prof. Dr. med. Christian Rosenberger
 Dr. med. Jens Gaedeke

Terminvereinbarung:

Tel: 030 450 514 124
 Fax: 030 450 514 900

Nephrologische Ambulanz

Standort: Campus Charité Mitte | Luisenstr. 64



● Charité Bettenhaus Mitte | Ebene 4
 U6, S Friedrichstraße | Bus 147, TXL

SPEZIALSPRECHSTUNDE **Autosomal-
 dominante polzystische Nieren-
 erkrankung (ADPKD)**

Design: CV, Zentrale Medienleistungen Charité, Fotos: Wiebke Peitz, UK Charité, CC13-CeRKiD_Nephro





Allgemeines zu ADPKD

ADPKD gehört zu den häufigsten Erbkrankheiten. Der Erbgang ist autosomal-dominant, d.h. Kinder mit einem betroffenen Elternteil tragen ein 50%iges Erkrankungsrisiko. Die Ausprägung der Erkrankung kann, selbst innerhalb derselben Familie, sehr unterschiedlich sein. Bei allen Patienten nehmen die Nieren im Verlauf von Jahren und Jahrzehnten an Größe zu, bevor die Nierenleistung abnimmt. Bei etwa der Hälfte der Betroffenen kommt es zu einem Nierenversagen, das eine Nierenersatztherapie (Dialyse oder Transplantation) erforderlich macht. Auch wenn die Erkrankung der Nieren im Vordergrund steht, können andere Organe Zysten entwickeln (vor allem die Leber) oder in anderer Weise von der Erkrankung betroffen sein.

ADPKD kann lange ohne jegliche Beschwerden verlaufen, was dazu führen kann, dass die Erkrankung erst spät erkannt wird. ADPKD lässt sich bislang leider nicht zum Stillstand bringen. Dennoch kann bei frühzeitiger Diagnose der Verlust der Nierenfunktion u.U. verzögert werden und können Komplikationen und Beschwerden reduziert werden.

Diagnosestellung

Die Diagnosestellung erfolgt in erster Linie über eine Ultraschalluntersuchung. Falls ein erstgradiger Verwandter ADPKD hat, kann die Diagnose durch Bestimmung der Anzahl etwaiger Nierenzysten und unter Berücksichtigung des Alters des Patienten u.U. schon sehr früh gestellt oder ausgeschlossen werden. Es ist wichtig zu wissen, dass einzelne, harmlose Nierenzysten aber bei vielen Menschen vorkommen können, ohne dass eine ADPKD zu Grunde liegt. Mit einer genetischen Untersuchung kann die Diagnose einer ADPKD ebenfalls gesichert werden, was aber in vielen Fällen bislang nicht nötig ist.

Wann ist mit einem raschen Fortschreiten von ADPKD zu rechnen?

Der prognostisch wichtigste Parameter ist die Größe der Nieren in Relation zur Körpergröße und zum Alter. Der Ultraschall liefert wichtige Hinweise; eine zuverlässige Größenbestimmung erfordert aber eine MRT- (Kernspin-) Untersuchung.

Therapie und Verlaufskontrollen

Zu den wichtigen Maßnahmen gehört eine strenge Blutdruckkontrolle. Mit dem seit 2015 zugelassenen Medikament Tolvaptan kann der Verlauf einer schnell progredienten Erkrankung verlangsamt werden. Hinsichtlich des Lebensstils empfehlen wir eine eher hohe Trinkmenge (> 3 Liter pro Tag), niedrigen Koffeinkonsum und mäßige Kochsalzzufuhr. Potentiell nierenschädigende Medikamente (z.B. nichtsteroidale Schmerzmittel bzw. Entzündungshemmer) sollten vermieden werden.

Die Verlaufskontrollen richten sich nach dem Stadium der Erkrankung und eventuell vorhandenen Begleiterkrankungen und Beschwerden.