# Kurzprotokoll des online PKD-Symposiums „Familiäre Zystennieren“ v. 19. Juni 2021

<https://www.pkdcure.de/index.php?page=pkd-symposium>

* **Maßnahmen bei PKD und CKD (Chronic Kidney Disease)**Vortrag von Dr. Christoph Schmaderer, Klinikum rechts der Isar, Abt. Nephrologie
  1. **Blutdruck**
     + Arterielle Hypertonie vor dem 35. Lebensjahr ist schlecht lt. einer Studie v. 2014 im New England Journal…
     + Zielblutdruck für 18-50jährige mit einer eGFR <60 ml/min/1.73m2 sollte < 110/75 mmHG sein.
     + Alle anderen Patienten Blutdruckziel <130/80 mmHG
     + Die Nieren vergrößern sich langsamer, wenn der Blutdruck niedriger ist, allerdings konnte man keinen Einfluss auf die GFR feststellen (in der Publikation v. 2014)
     + In einer 2. Studie v. 2017 stellte man fest, dass sich die eGFR verlangsamte bei Patienten, die lt. Mayo-Klassifikation in den Gruppen 1D-E waren.
     + Die Mayoklinik in den USA ist sehr renommiert und hat die sog. Mayo-Klassifikation entwickelt, nach der die Nierengröße in Weite/Tiefe usw. gemessen wird.  
       Eine Therapie mit Tolvaptan ist primär wirkungsvoll bei den Gruppen 1C-1D
     + Kombination verschiedener Blutdruckmedikamente: die früher gerne verschriebene Kombination aus ACE-Hemmern (-pril) mit Sartanen (-tarn) hat sich nicht als vorteilhaft bei ADPKD erwiesen.
     + Welche Möglichkeiten gibt es, den Blutdruck zu messen: Eigene Messungen zuhause und 24-Std. Blutdruckmessung
  2. **Ernährung**
     + Kochsalzreduktion auf ca. 5-6 g. Hier kann man eine Messung der 24 Std.-Natrium-Ausscheidung machen, um die Menge des konsumierten Kochsalzes zu bestimmen.
     + Trinkmenge: 3-3,5 l bei einer GFR >30, bei GFR <30 nicht mehr so viel trinken. Man hat entdeckt, dass bei Patienten mit guter Nierenfunktion eine große Trinkmenge die Vasopressin-Ausschüttung hemmt?
     + Gewichtskontrolle: BMI sollte unter 25 sein.
     + Mediterrane Ernährung ist sinnvoll: Viel Obst und Gemüse, Fisch, kalorienarme Milchprodukte
     + Kaffee: ist o.k, wenn nicht mehr als 4 Tassen täglich, dasselbe gilt für schwarzen oder grünen Tee
  3. **Körperliche Aktivität /gesundes Leben**
     + Bewegung, Sport so viel wie möglich
     + Rauchen möglichst vermeiden. Allgemein ist Rauchen ein Risikofaktor zur Verschlechterung der Nierenfunktion und Bildung von Gehirnaneurysmen durch die Gefäßverengung
* **Wenn die Nieren ausfallen – Teil 1: Dialyse**Vortrag von Dr. Claudius Küchle, MRI, Oberarzt, Abteilung
  1. Bei ADPKD versagen die einzelnen Nierenfunktionen zu ganz unterschiedlichen Zeitpunkten.  
     Beginn der Dialyse oft zwischen dem 60 und 64. Lebensjahr  
     Durch die Möglichkeit der Dialyse haben nierenkranke Menschen ca. 10 Jahre Lebenszeit gewonnen und die meistens in einem besseren Zustand sich befindlichen ADPKD-Patienten noch mal 40 % dazu.  
     Kein anderes Organersatzverfahren ist so wirksam.  
     1945 wurde die erste Dialyse von Dr. Wilhelm Korff erfunden.  
     Bei der Geburt haben wir 2,5 – 3 Mio Nierenkörperchen
  2. Georg Ganter war der Erfinder der Bauchfelldialyse. Leider ist diese Dialyseform nur bei ca. 20 % der PKD-Patienten machbar aufgrund der großen Nieren.
  3. Wann Dialysebeginn?  
     Wenn die GFR bei ca. 15 ml liegt, sollte man darüber nachdenken.  
     Beginn auf alle Fälle, bevor die Urämie anfängt.
* **Wenn die Nieren ausfallen, Teil 2: Transplantation**Vortrag von Prof. Lutz Renders, MRI, Leitender Oberarzt der Abteilung Nephrologie  
  https://www.youtube.com/watch?v=5SjK0WwiXZc
  1. Problem bei der TX ist evtl. die Größe der Zystennieren. Diese können 2-3 kg wiegen. Daher muss vor einer TX evtl. eine oder beide Nieren entfernt werden.
  2. Vorbereitungsuntersuchungen vor einer TX:  
     Infektionen, z.B. Zysteninfekte behandeln  
     Nierentumoren ausschließen  
     Cardiovaskuläre Situation klären  
     Divertikel behandeln  
     Andere Untersuchungen – Zystenblutungen, Nierengrößen bestimmen  
     Aneurysmen – wenn vorhanden, überlegen, ob Behandlung nötig. Zumindest sollte einmal kontrolliert werden, auch wenn in der Familiengeschichte keine Aneuyrismen oder Schlaganfälle vorkamen.  
     Hernien wie Bauchwandbrüche
  3. Gibt es ein besonderes Tumorrisiko bei Zystennieren nach einer TX? Lt. einer Studie in den USA gibt es kein erhöhtes Risiko im Vergleich zu TX ohne Zystennieren.
  4. Diabetes nach TX: häufig wg. Cortisongabe und höherem Lebensalter der Patienten. ADPKD Patienten haben eine etwas höhere Disposition für Diabetes.
* **Neue Therapien**Vortrag von Prof. Lutz Renders - MRI, Leitender Oberarzt der Abteilung Nephrologie  
  https://www.youtube.com/watch?v=tTgJfaAHXmg  
  Die Entwicklungsphasen für neue Medikamente sind folgendermaßen:  
  Phase 1: Testen mit gesunden Patienten auf Verträglichkeit, Dosisfindung usw.  
  Phase 2: Testen mit betroffenen Patienten mit gefundener Dosis  
  Phase 3: soll zur Zulassung führen, 150-300 Patienten mit Nierenerkrankung. Für die europäische Zulassung ist die EMA zuständig  
  Phase 4: Medikamentenstudien nach erfolgter Zulassung für evtl. Nebenwirkungsfindung
  1. **Welche Medikamente sind zur Zeit in der Entwicklung?**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Name** | **Phase** | **Teilnehmer** | **GFR** | **Land** |
| ALO1211 | Phase 2 | 18-55 Jahre | GFR 30-89, | Australische Firma |
| RGLS4321 | Phase 2 | 18-70 Jahre | GFR 30-60, 60-90 |  |
| Tesevatinib | Phase 3 | 18-60 Jahre | GFR 25-90 | USA |
| GLP2737 | Phase 2 | 18-50 Jahre | GFR 30-60 (40-50 Jahre), 30-90 (18-24 Jahre) | Europa, u.a. Uniklinik Dresden |
| Venglustat | abgebrochen im Mai 2021 wg. Nichtwirksamkeit |  |  |  |
| Bardoxolone (Falcon-Studie): | Phase 3 | 18-70 Jahre | GFR 30-60, 60-90 | Deutschland, u.a. Klinik rechts der Isar in München |
| Lixivaptane: | Phase 3 | 18-60 Jahre | GFR >25 | insgesamt mehrere Studien, international, Teilnehmer, oraler Vasopressin-Hemmer. In die Studie waren auch Patienten eingeschlossen, die bei Tolvaptan Leberversagen hatten. |
| Metformin | Phase 2 b |  | GFR >45 | Diabetesmittel, Studie mit 150 Personen in den USA |
| Pravastatin | ??? | ??? | ??? | ??? |

* **Rehabilitation in der Nephrologie**Vortrag Dr. Albersmeyer - Nephrologie in der Fachklinik Bad Heilbrunn  
  https://www.youtube.com/watch?v=X39lcLFpFa8
  1. Ziel ist es u.a., fit für eine Nierentransplantation zu werden. Es gibt ein Projekt der Fachklinik Bad Heilbrunn „Fit für die Nierentransplantation“ für Patienten auf der Warteliste in Kooperation mit der Uni Erlangen
  2. Nach einem Krankenhausaufenthalt kann man eine Anschlussheilbehandlung beantragen
  3. „Normale“ Reha: für Arbeitnehmer und Bezieher von Erwerbsminderungsrenten. Wird bezahlt von der Deutschen Rentenversicherung
  4. Anderer Kostenträger sind die Krankenkassen bei Nicht-Berufstätigen und Rentnern
  5. Bei Ablehnung auf alle Fälle Widerspruch einlegen