

eine Dialysepflichtigkeit ist bei den folgenden Patienten mit ADPKD erhöht:

- Männer
- Patienten mit Hochdruck
- Patienten mit Eiweiß oder Blut im Urin
- Frauen mit Hochdruck nach drei oder mehr Schwangerschaften.

Behandlung

Leider kann man im Augenblick die Entwicklung von Zysten in den Nieren der betroffenen Patienten nicht aufhalten und es gibt keine Therapie, um die Zystennieren zu behandeln. Es hat jedoch in den letzten 10 Jahren große Fortschritte in der Forschung in diesem Bereich gegeben. Man hofft, dass es in den nächsten Jahren auf Grund dieser Ergebnisse neue effektive Behandlungen geben wird.

Folgende Maßnahmen sind bei ADPKD Patienten wichtig:

- regelmäßige Kontrolle des Blutdruckes
- schnelle, angemessene Behandlung einer Blasen- oder Niereninfektion
- bei sichtbarem Blutverlust im Urin genügend Flüssigkeitseinnahme und Bettruhe
- ein gesunder Lebensstil (nicht rauchen, genügend Körperbewegung, Vermeidung von Übergewicht und salzreicher Ernährung).

Nach Feststellung der Diagnose Zystennieren sollte eine regelmäßige Betreuung durch Ihren Hausarzt in Zusammenarbeit mit einem Facharzt für Innere Medizin und Nierenerkrankungen (Nephrologen) stattfinden.

Die Deutsche Nierenstiftung hat folgende Informationsfaltblätter herausgegeben:

- 1 **Prävention und Früherkennung**
- 2 **Bluthochdruck und Niere**
- 3 **Diabetes und Nierenerkrankungen**
- 4 **IgA-Nephritis**
- 5 **ANCA-assoziierte Vaskulitis -Entzündung der Blutgefäße**
- 6 **Zystennieren**
- 7 **Das nierenkranke Kind**
- 8 **Hämodialyse**
- 9 **Bauchfelldialyse CAPD**
- 10 **Nierentransplantation**
- 11 **Lebend-Nierenspende**
- 12 **Organspende**
- 13 **Blutarmut bei Dialysepatienten**
- 14 **Schwangerschaft und Nierenerkrankungen**
- 15 **Vitamin-D und Nierenerkrankungen**
- 16 **Nierensteine**
- 17 **Schrumpfnieren**
- 18 **Gefäßzugänge für die Hämodialyse**
- 19 **CCPD**
- 20 **Harnwegs- und Blasenentzündung**
- 21 **Ernährung bei Nierenerkrankungen**
- 22 **Nephrotisches Syndrom**
- 23 **Morbus Fabry**
- 24 **Nierenschäden bei Sklerodermie**
- 25 **Bewegung und Sport zur Prävention und Rehabilitation**

Diese Faltblätter können bei der Deutschen Nierenstiftung bestellt werden. Die Preise für Mitglieder und Nichtmitglieder sind aktuell bei der Deutschen Nierenstiftung zu erfragen.



Deutsche Nierenstiftung
 c/o Klinikum Darmstadt
 Grafenstrasse 9
 64283 Darmstadt
 Tel. 06151/78 074 - 0
 Fax 06151/78 074 - 29
 www.nierenstiftung.de
 info@nierenstiftung.de

06-DNS-07/2009

Zystennieren



Zystennieren

Manche Personen haben eine oder einige Zysten in den Nieren. Diese nicht erblichen Einzelzysten sind ein harmloses Phänomen, das nicht mit der Erkrankung Familiäre Zystennieren verwechselt werden sollte. Mit dieser Broschüre möchten wir Sie über dieses letzte Krankheitsbild, auch dominante polyzystische Nierenerkrankung genannt, informieren. Diese Krankheit ist die häufigste erbliche Nierenerkrankung. Die Häufigkeit beträgt etwa eine Erkrankung pro 400 bis 1.000 Einwohner. Die Krankheit wird auch abgekürzt **ADPKD** genannt (aus dem Englischen **A**utosomal **D**ominant **P**olycystic **K**idney **D**isease)

Was sind Zystennieren?

Der Name Zystennieren bedeutet „Nieren mit sehr vielen Zysten“. Eine Zyste ist ein mit Flüssigkeit gefüllter Hohlraum. Die Größe dieser Zysten kann wechseln von der Größe eines Stecknadelkopfes bis zum Ausmaß einer Orange. Die Zysten entwickeln sich aus dem Harnrohrsystem. Im Verlauf der Krankheit kommt es zu einer kontinuierlichen Zunahme der Größe und Anzahl der Zysten. Bei Patienten mit Zystennieren wird zunehmend das normale Nierengewebe durch Zysten ersetzt. In der Regel sind beide Nieren betroffen und durch die Zysten stark vergrößert.

Bei Patienten mit ADPKD können auch andere Organe betroffen sein. Zysten können zusätzlich in der Leber, Bauchspeicheldrüse, Milz und den Eierstöcken vorkommen. Diese Zysten führen jedoch meistens nicht zu Problemen. Ausstülpungen in der Wand des Dickdarms (Divertikel) und von Gefäßen des Gehirns (Aneurysmen) können mit der Erkrankung einhergehen. Auch Herzklappenfehler sind häufiger als bei Menschen ohne ADPKD.

Krankheitssymptome

Das Alter, in dem die Krankheit sich bemerkbar macht, liegt meistens über dem 40. Lebensjahr, kann aber sehr unterschiedlich sein. Beschwerden entstehen erst dann, wenn ein erheblicher Teil der Nieren von Zysten durchsetzt und die Nierenfunktion rückläufig ist. In dem frühen Stadium der Erkrankung werden in der Regel keine Beschwerden bemerkt. Bei manchen ADPKD Patienten führt die Erkrankung überhaupt kaum zu Beschwerden.

Folgende Symptome können auf Zystennieren hinweisen:

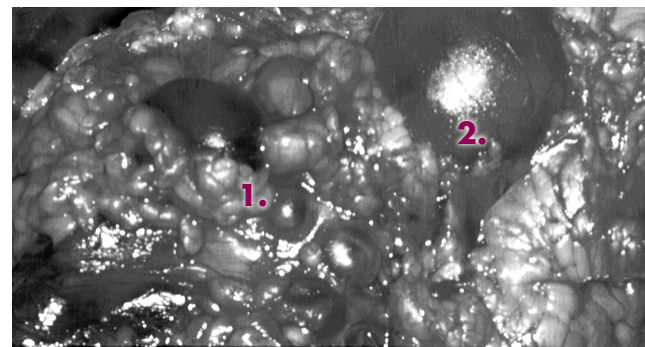
- hoher Blutdruck
- Blut im Urin
- Wiederholte Harnwegsinfektionen, entweder mit Schmerzen beim Wasserlassen oder mit Rücken-, Flanken- oder Bauchschmerzen
- Nierenversagen; die Nierenfunktion lässt nach
- Zunahme des Bauchumfangs

Zystennieren bluten leicht. Sichtbarer Blutverlust im Urin kann deshalb das erste Symptom von Zystennieren sein.

Wer ist gefährdet?

Das Gen (Erbmerkmal) für **ADPKD** wird von den Eltern auf die Kinder auf eine autosomale dominante Weise übertragen. Das bedeutet, dass nur eine Kopie des abnormalen Genes die Krankheit verursachen kann. Wenn ein Elternteil die Erkrankung hat, hat jedes Kind 50% Chance die Erkrankung zu bekommen. Das Risiko ist gleich für jedes Kind, unabhängig davon wie viele Kinder schon betroffen sind. Jungen und Mädchen sind im gleichen Maße gefährdet.

Es gibt auch eine weniger häufige Form von Zystennieren, die autosomal rezessiv vererbt wird (**ARPKD** - **A**utosomal **R**ecessive **P**DK). Das bedeutet, dass beide Eltern das abnormale Gen haben müssen und beide dieses Gen auf das Kind übertragen müssen, damit



1. Kleine Zysten 2. Große Zysten

die Krankheit bei dem Kind entsteht. Jedes Kind in einer Familie, die von der Krankheit betroffen ist, hat hierbei 25% Chance die Krankheit zu bekommen.

Wie stellt man die Krankheit fest?

Die Ultraschalluntersuchung ist heutzutage das Standardverfahren, um Zystennieren zu diagnostizieren. Sie ist einfach durchzuführen, zuverlässig und wenig belastend. Wenn eine Person älter als 30 Jahre und die Ultraschalluntersuchung unauffällig ist, dann ist die Diagnose Zystennieren sehr unwahrscheinlich. In Ausnahmefällen müssen genauere Methoden, wie die Computertomographie oder die Kernspintomographie eingesetzt werden.

Bisher kann die Diagnose Zystennieren nicht auf Grund eines einzigen Bluttestes gestellt werden. Man kann aber in den Fällen, wo Gewissheit über die Diagnose unbedingt notwendig ist (z.B. wenn ein/e Verwandte/r einem ADPKD Patienten eine Niere spenden möchte und Ultraschalluntersuchung und Computertomogramm normal sind), eine Genanalyse durchführen lassen. Diese Untersuchung wird nur in Speziallabors durchgeführt.

Nicht bei allen ADPKD-Patienten entsteht ein Nierenversagen. Nur bei 50% der 60-jährigen ADPKD-Patienten hat sich ein Nierenversagen, das zur Dialysepflichtigkeit führt, entwickelt. Das Risiko für