Interaktiver ADPKD Patientenleitfaden

Patienten und ihre Angehörigen durch alle Phasen der medizinischen Versorgung begleiten

ÖFFNEN

PKD International

EAF
European ADPKD Forum

Vorwort

Verwendung des ADPKD Patientenleitfadens

Um alle Funktionen dieses interaktiven Leitfadens nutzen zu können, müssen Sie ihn mit Adobe Acrobat Reader öffnen. Dieses Programm können Sie hier herunterladen.

Am besten sehen Sie sich den Leitfaden im „Einzelseiten"-Modus an. Mit den folgenden interaktiven Funktionen können Sie Informationen auffinden und beliebig durch den Leitfaden navigieren.

Mit diesen Pfeilen blättern Sie zur nächsten oder vorherigen Seite.

Pop-ups > Klicken Sie auf den blauen Text, um weitere Informationen zu diesem Thema in einem Pop-up einzublenden, ohne die aktuelle Seite zu verlassen.

Hierzu gehören beispielsweise:

Fragen >

Checklisten >

Hyperlinks Klicken Sie auf den blauen, unterstrichenen Text, um direkt zu einem anderen Abschnitt mit weiteren Informationen zu diesem Thema zu springen. In den meisten Fällen verweisen diese Links auf andere Abschnitte des Dokuments. In manchen Fällen leiten die Links auf Websites weiter. Hyperlinks innerhalb von Pop-ups sind weiss und unterstrichen.

Patientenzitate Klicken Sie darauf, um Kommentare von anderen ADPKD-Betroffenen in Europa zu lesen. Zum Schliessen der Sprechblase klicken Sie sie erneut an.

Navigationsbereich In diesem Bereich können Sie sehen, an welcher Stelle Sie sich gerade im interaktiven Leitfaden befinden, und durch Klicken zu einem anderen Abschnitt wechseln.

HIER STARTEN

Entwicklung dieses interaktiven Leitfadens

Der interaktive Leitfaden für Patienten mit autosomal-dominanter polyzystischer Nierenerkrankung (ADPKD) wurde in Zusammenarbeit zwischen dem **European ADPKD Forum** (EAF), einem unabhängigen Gremium aus Fachärzten und Vertretern von Patientenorganisationen, und **PKD International**, dem Weltverband der ADPKD-Selbsthilfegruppen, entwickelt.

Die Idee für diesen interaktiven Leitfaden ging aus einem Runden Tisch hervor, an dem Fachärzte, Patientenvertreter und Organisationen teilnahmen, die ADPKD-Patienten betreuen. Das resultierende multidisziplinäre Positionspapier des EAF zur Versorgung bei ADPKD erläutert die Grundlage des interaktiven Leitfadens.

ADPKD-Betroffene sowie Vertreter von verschiedenen Patientenorganisationen für ADPKD und Nierenerkrankungen lieferten Beiträge zur Entwicklung dieses Leitfadens.

Sämtliche Autoren und Korrektoren werden hier genannt.

Sponsoring

Das EAF wurde vom Unternehmen Otsuka Pharmaceutical Europe Ltd ins Leben gerufen, das seine Aktivitäten finanziert. Der interaktive ADPKD Patientenleitfaden und das multidisziplinäre Positionspapier des EAF wurden gemeinsam von Otsuka Pharmaceutical Europe Ltd und Ipsen Farmaceutica BV finanziert.

Keiner der Autoren oder Korrektoren erhielten eine Vergütung für die Teilnahme an diesem Projekt. Dieser interaktive Leitfaden reflektiert die Meinungen der Autoren, die nicht zwingend mit der Auffassung der Sponsoren übereinstimmen.

Urheberrecht

Dieser Leitfaden kann kostenlos von der **PKD International Website** heruntergeladen werden.

Vorgeschlagene Zitierweise beim Zitieren und Erwähnen dieses interaktiven Leitfadens: European ADPKD Forum und PKD International. Interaktiver ADPKD Patientenleitfaden. Mai 2018.

Einführung

Was ist ADPKD?

Die autosomal-dominante polyzystische Nierenerkrankung (oder ADPKD für engl. autosomal dominant polycystic kidney disease) ist eine chronische Erkrankung, die mit der Entwicklung von **Zysten >** in den Nieren und manchmal auch in anderen Teilen des Körpers einhergeht. Diese Zysten sind für verschiedene Symptome verantwortlich und können die Nierenfunktion beeinträchtigen. ADPKD ist eine vererbbare, genetische Erkrankung, die von Eltern an ihre Kinder übertragen wird. Meist wird sie im Erwachsenenalter diagnostiziert, kann jedoch auch bei Kindern und sogar vor der Geburt festgestellt werden.

ADPKD ist eine komplexe Erkrankung, die für Patienten und ihre Familien mitunter eine starke Belastung darstellen kann. Neben den körperlichen Folgen der ADPKD kann die Diagnose auch schwere emotionale und psychische Auswirkungen haben, wie etwa Gefühle der Angst und des Grolls.

Obwohl ADPKD unheilbar ist, können Patienten, Angehörige und Gesundheitsfachpersonen unterschiedliche Schritte unternehmen, um etwas zum Schutz der Nieren zu tun und die Auswirkungen der Erkrankung besser zu managen.

Wissen ist Macht – und so kann eine umfassende Aufklärung über ADPKD Patienten und Betreuende in die Lage versetzen, besser mit der Erkrankung zurecht zu kommen und die Versorgung und Unterstützung in Anspruch zu nehmen, die sie benötigen.

Welches ist das Ziel des interaktiven ADPKD Patientenleitfadens?

Dieser Leitfaden wurde von Gesundheitsexperten und Patienten entwickelt, um die Arten der Versorgung und Unterstützung zu erläutern, die Patienten und ihre Angehörigen im Hinblick auf ihre medizinische Betreuung erwarten können.

Er soll Patienten und ihren Angehörigen helfen:

- so gut es geht, gemeinsam mit ihrem Behandlungsteam **für ihre persönliche Gesundheit zu sorgen**
- mit ihrem Behandlungsteam über **ADPKD zu sprechen** und bei Bedarf an Entscheidungen über ihre eigene Versorgung teilzunehmen
- **verfügbare Dienstleistungen bestmöglich zu nutzen**, damit alle ADPKD-Betroffenen die Versorgung, Unterstützung und Informationen, die sie benötigen, zur rechten Zeit erhalten.

Der interaktive Leitfaden kann zudem Patientenorganisationen, gesundheitspolitischen Entscheidungsträgern und Gesundheitsdienstleistern helfen, die Versorgung von ADPKD-Patienten zu verbessern.

Welche Themen behandelt dieser Leitfaden?

Der Leitfaden erläutert, was ADPKD ist und welche Folgen sie für Patienten und Angehörige hat. Er beschreibt, wie ADPKD diagnostiziert, untersucht und in jeder Phase der lebenslangen Betreuung der Patienten gemanagt wird. Ferner liefert er Empfehlungen zu Fragestellungen wie Genetik, Familienplanung, emotionalem Gleichgewicht und finanziellen Aspekten.

Der interaktive Leitfaden stützt sich auf die neuesten **wissenschaftlichen Erkenntnisse >** über ADPKD sowie das Wissen von Experten und Patienten aus ganz Europa.

Er enthält Checklisten für Patienten und deren Angehörige, damit diese maximalen Nutzen aus ihren Konsultationen ziehen können, sowie für die medizinischen Versorgungsteams, damit diese ihre Patienten stets in den Mittelpunkt ihrer Versorgungsarbeit stellen.

Eine Liste mit Patientenorganisationen dient zudem als wichtige Informationsquelle.

Wissen

ZUR ADPKD PATIENTENLEIT-FADEN-ÜBERSICHT

Einführung

Wissen

„Es hilft mir sehr, ihre Krankheit besser zu verstehen.“

Peter (Ehemann einer ADPKD-Patientin), Deutschland

„Durch umfassendes Wissen und Patientenaufklärung kann man ein stärkeres Gefühl der Kontrolle über die Erkrankung gewinnen.“

Juan, Spanien

„Wissen ist so wichtig – fast genauso wichtig wie die Medizin. Je besser man die Dinge versteht, desto eher hält man sich an den Behandlungsplan.“

Cathriona, Irland

Einführung

Zysten sind mit Flüssigkeit gefüllte Blasen, die bei Menschen mit ADPKD in den Nieren und oftmals auch in anderen Körperteilen (insbesondere der Leber) wachsen und sich vermehren.

Welches ist das Ziel des interaktiven ADPKD Patientenleitfadens?

Dieser Leitfaden wurde von Gesundheitsexperten und Patienten entwickelt, um die Arten der Versorgung und Unterstützung zu erläutern, die Patienten und ihre Angehörigen im Hinblick auf ihre medizinische Betreuung erwarten können.

Er soll Patienten und ihren Angehörigen helfen:

- so gut es geht, gemeinsam mit ihrem Behandlungsteam **für ihre persönliche Gesundheit zu sorgen**
- mit ihrem Behandlungsteam über **ADPKD zu sprechen** und bei Bedarf an Entscheidungen über ihre eigene Versorgung teilzunehmen
- **verfügbare Dienstleistungen bestmöglich zu nutzen**, damit alle ADPKD-Beteiligten die Versorgung, Unterstützung und Informationen, die sie benötigen, zur rechten Zeit erhalten.

ZUR ADPKD PATIENTENLEITFADEN-ÜBERSICHT

Einführung

Was ist ADPKD?

Welches ist das Ziel des interaktiven ADPKD Patientenleitfadens?

Wissenschaftliche Erkenntnisse

Der interaktive Leitfaden stützt sich auf den Konsensbericht der Konferenz für ADPKD der Initiative Kidney Disease – Improving Global Outcomes (KDIGO), den Bericht des Europäischen ADPKD Forums (EAF), das Multidisziplinäre Positionspapier des EAF zur Versorgung bei ADPKD und andere aktuelle Leitlinien (siehe Weitere Informationsquellen).

ZUR ADPKD PATIENTENLEITFADEN ÜBERSICHT

ADPKD Patientenleitfaden-Übersicht

PKD International

EAF European ADPKD Forum

Bitte klicken Sie auf die gewünschte Blase, um zu diesem Abschnitt zu springen.

Lebenslange Betreuung von ADPKD-Patienten

Diagnose und Beurteilung
Diagnose von ADPKD und erste Untersuchungen, die normalerweise durchgeführt werden

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge
Was Patienten und Betreuende in Zusammenarbeit mit dem Behandlungsteam tun können, um die Nieren zu schützen und das Risiko von Herz-/Kreislauferkrankungen zu verringern

Vorhersage der Progression von ADPKD
Vorhersage der Auswirkungen der ADPKD auf die Nieren zur individuellen Anpassung der medizinischen Versorgung

Behandlung zur Verlangsamung der ADPKD-Progression
Möglicher Nutzen spezifischer Behandlungen von ADPKD-Patienten im Hinblick auf eine Verlangsamung des Krankheitsfortschritts

Langfristige Betreuung
Koordinierte langfristige Betreuung durch ein multidisziplinäres Team

Präemptiv
(wenn terminale Niereninsuffizienz abzusehen ist)

Terminale Niereninsuffizienz
Die Rolle von Dialyse und Nierentransplantation, wenn ADPKD zu Nierenversagen führt

Dialyse

Nieren-transplantation

Behandlung nach der Transplantation

Fortlaufende Versorgung und Unterstützung

Management der potentiellen Auswirkungen und Komplikationen von ADPKD im Laufe des Lebens.

- Nieren-komplikationen
- Leber- und Gehirnkomplika-tionen
- Schmerzen
- Wohlbefinden, Privat- und Familienleben
- Genetik und Gentests
- Familien-planung
- Forschung

Allgemeine Informationen

- Verständnis der ADPKD
- Prinzipien der ADPKD-Versorgung
- Informationen für gesundheits-politische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleister
- Patientenorganisationen
- Weitere Informationsquellen
- Autoren und Danksagungen

ADPKD besser verstehen

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und mitunter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

Die mit der ADPKD einhergehenden Krankheitserscheinungen sind von Person zu Person unterschiedlich, d. h. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Erkrankung mitunter mit bedeutenden Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen verbunden ist, bedeutet dies nicht, dass man mit der Erkrankung kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.

Nieren

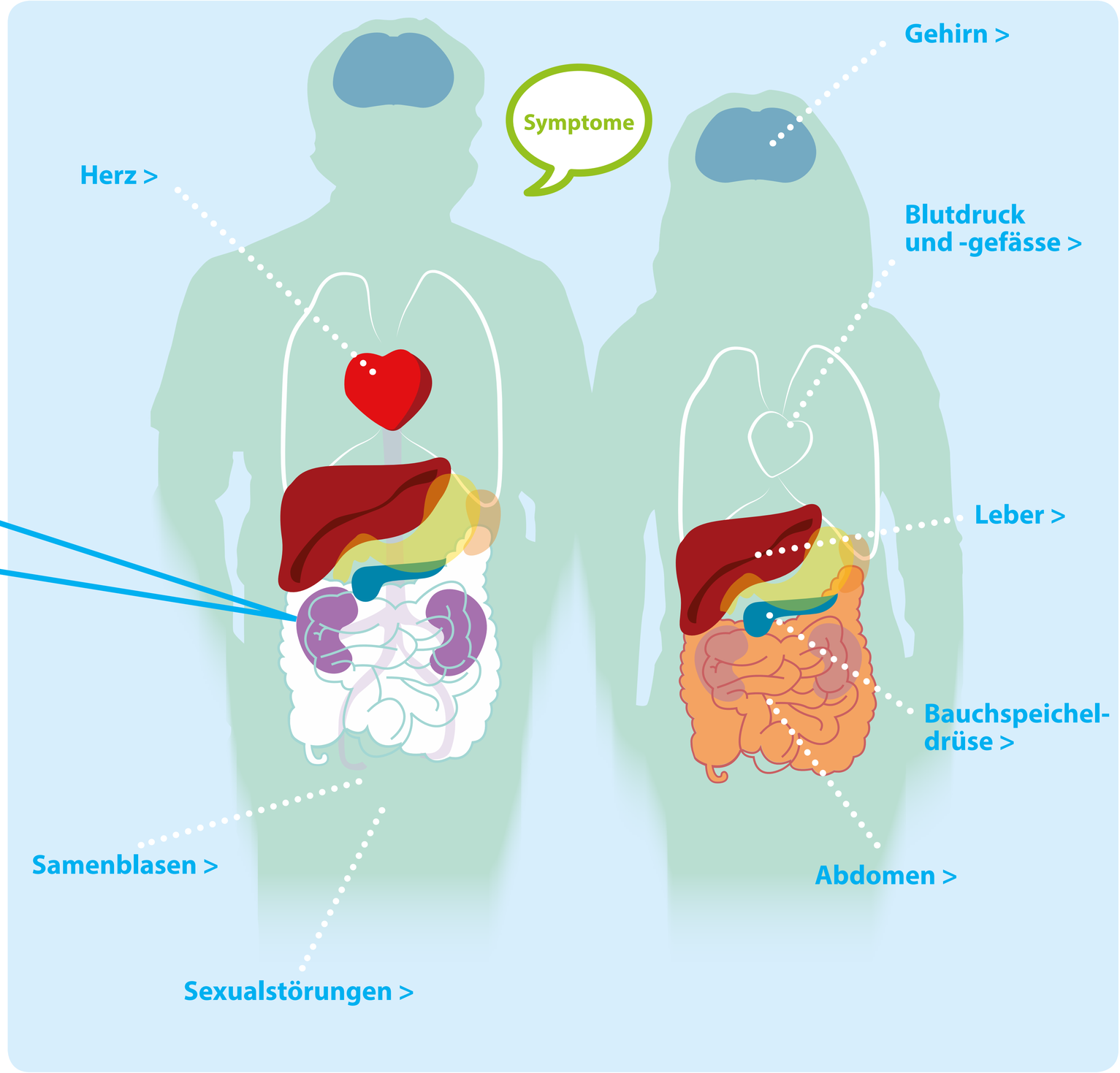
Die ADPKD ist eine Gattung der **chronischen Nierenerkrankungen >**, die mit dem Wachstum und der Vermehrung von **Zysten >** in den Nieren einhergeht. Wenn die Zysten sehr stark wachsen, kann es in der Folge zu einem Anschwellen der Nieren und des Abdomens kommen. Zysten können im Laufe der Zeit die Nierenfunktion beeinträchtigen und manchmal zu Nierenversagen oder „terminaler Niereninsuffizienz" führen. Darüber hinaus können Zysten Schmerzen und andere Komplikationen in den Nieren hervorrufen.

Wenn Sie ADPKD haben, können Sie durch eine bestimmte Diät und Lebensweise zum Schutz Ihrer Nieren beitragen und dem Fortschreiten der Krankheit entgegenwirken.

Warum sind die Nieren so wichtig? >

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Die ADPKD kann die gewohnten Tätigkeiten wie etwa das gesellschaftliche, Familien- und Berufsleben beeinträchtigen. Dies kann bedeutende emotionale und psychische Folgen haben.



ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Symptome

„Für mich persönlich bedeutet das Leben mit ADPKD keine sehr grosse Beeinträchtigung, da ich bis jetzt nur sehr wenige Symptome hatte.“

Corinne, Frankreich

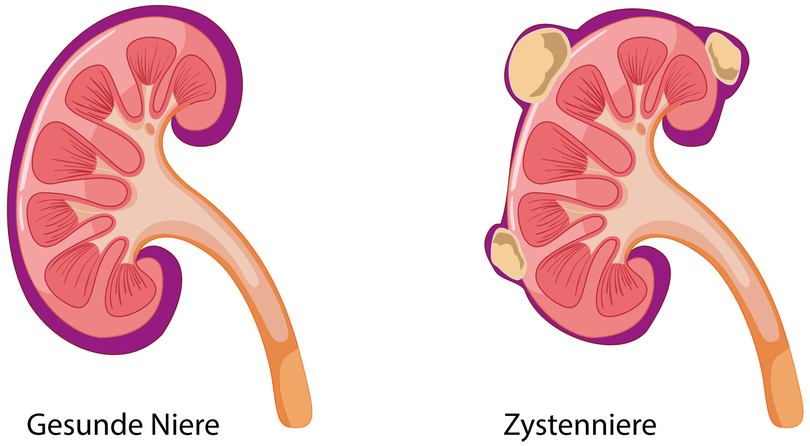
„Aufgrund der Grösse meiner Nieren sehe ich aus, als wäre ich im 6. Monat schwanger!“

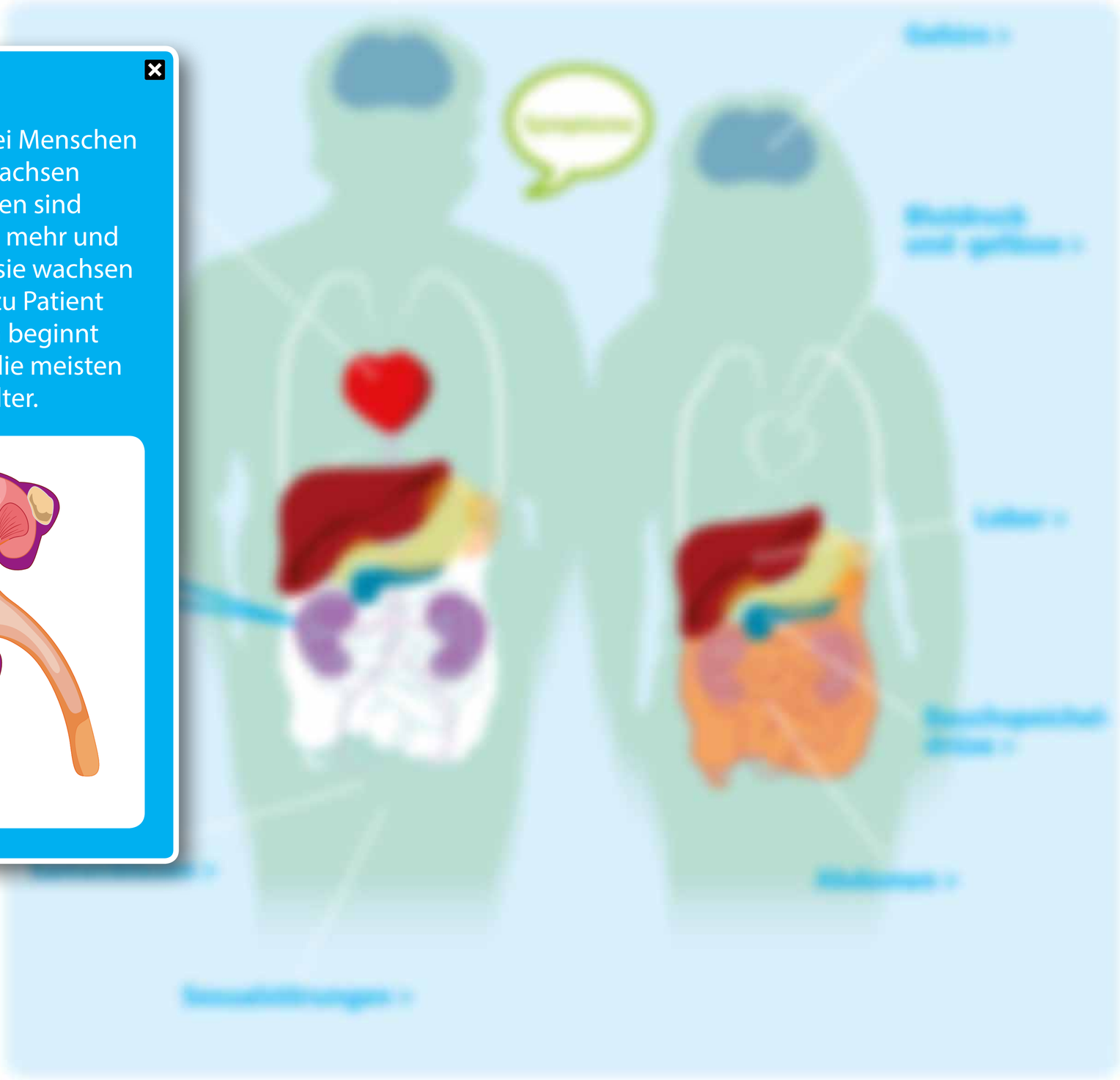
Daniele, Deutschland

ADPKD besser verstehen

Zysten

Zysten sind mit Flüssigkeit gefüllte Blasen, die bei Menschen mit ADPKD im Laufe des Lebens in den Nieren wachsen und sich vermehren. Anzahl und Grösse der Zysten sind unterschiedlich – bei manchen Menschen treten mehr und grössere Zysten auf als bei anderen. Wie schnell sie wachsen und sich vermehren kann ebenfalls von Patient zu Patient unterschiedlich sein. Die Entwicklung der Zysten beginnt meist bereits vor der Geburt, jedoch bemerken die meisten Menschen die Symptome erst im Erwachsenenalter.

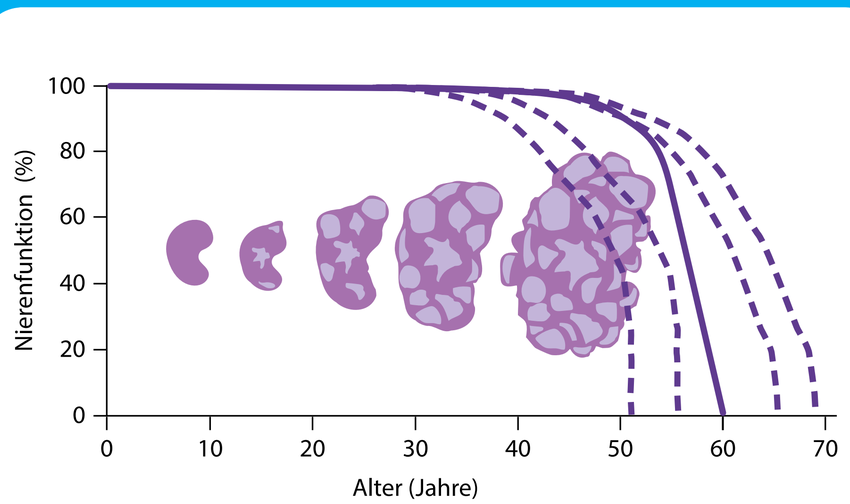




Chronische Nierenerkrankung

Eine chronische Nierenerkrankung (CKD; engl. Chronic Kidney Disease) ist eine anhaltende Erkrankung, bei der die Nieren nicht normal funktionieren oder geschädigt sind.

In den Frühstadien der ADPKD, wenn weniger und kleinere Zysten vorhanden sind, weisen die Nieren gewöhnlich eine normale Funktionsweise auf. Wenn jedoch die Zysten wachsen und sich vermehren, können sie die Nierenfunktion beeinträchtigen, und es kommt zu einer CKD (siehe Abbildung). Wie schnell die Nierenerkrankung fortschreitet, ist von Person zu Person unterschiedlich, wie man an den verschiedenen gestrichelten Linien erkennen kann.

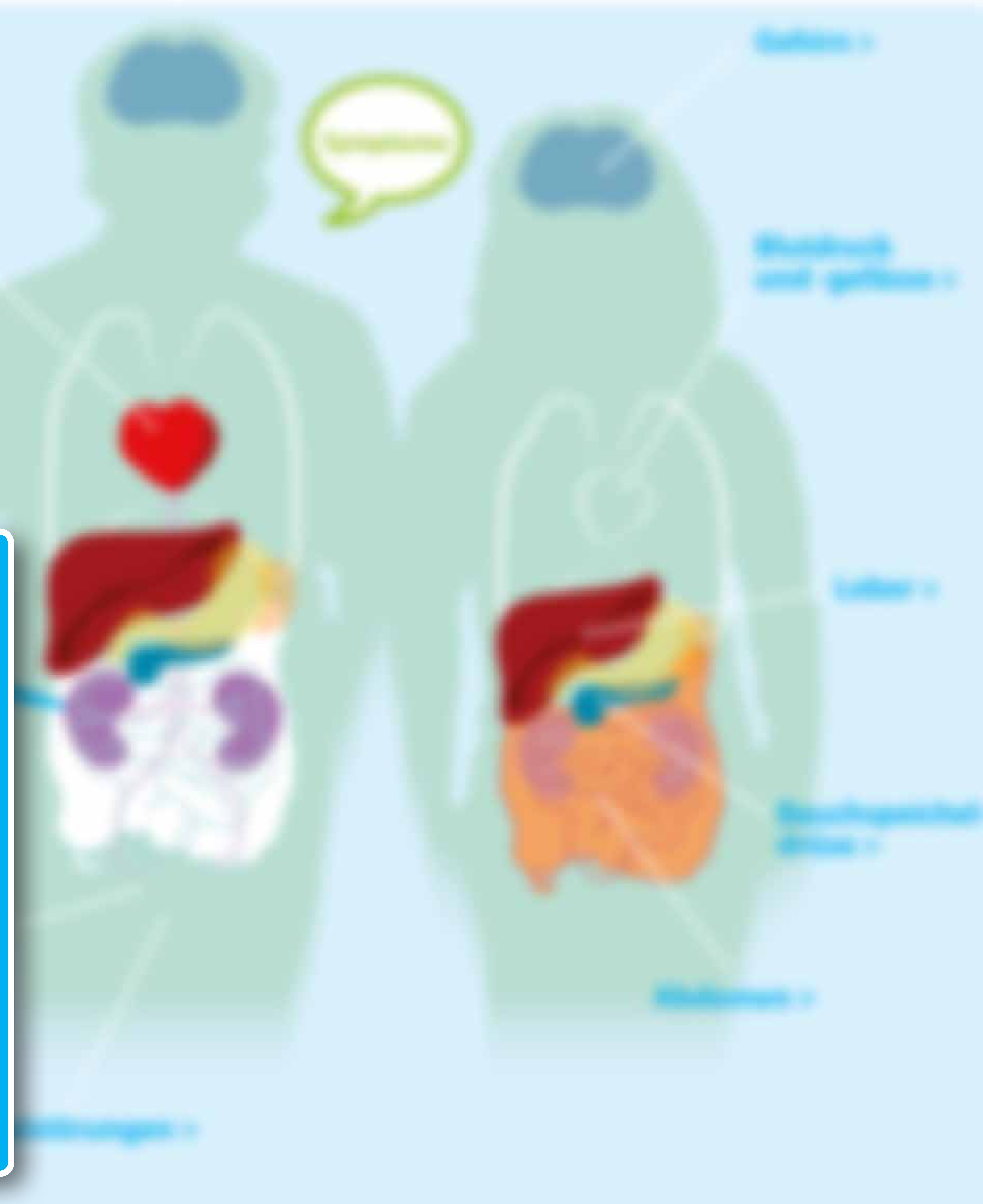


Die Schwere einer CKD wird normalerweise daran gemessen, wie gut die Nieren Flüssigkeit filtern. Dies wird im Abschnitt Diagnose und Beurteilung näher erläutert.

Im Laufe der Zeit kann die ADPKD zur terminalen Niereninsuffizienz (TNI) fortschreiten, der schwersten Stufe der CKD, die auch als Nierenversagen bezeichnet wird.

ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.



Warum sind die Nieren so wichtig?

Die Nieren haben im Körper mehrere wichtige Funktionen. Sie:

- filtern das Blut, um es von den im Körper entstandenen Abfallprodukten zu befreien, die dann mit dem Urin ausgeschieden werden
- regulieren den Wasser- und Elektrolythaushalt und die Säure im Körper
- setzen Renin frei, das bei der Blutdruckregulierung hilft
- produzieren das Hormon Erythropoietin, das bei der Produktion von roten Blutkörperchen hilft, die für den Sauerstofftransport innerhalb des Körpers verantwortlich sind
- produzieren Vitamin D, das wichtig für die Knochengesundheit ist.

ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und Harnleiter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

Die mit der ADPKD einhergehenden Krankheitsanzeichnungen sind von Person zu Person unterschiedlich, d. h. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Diagnose Menschen mit bestimmten Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen verbunden ist, bedeutet dies nicht, dass man mit der Diagnose kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.

Nieren

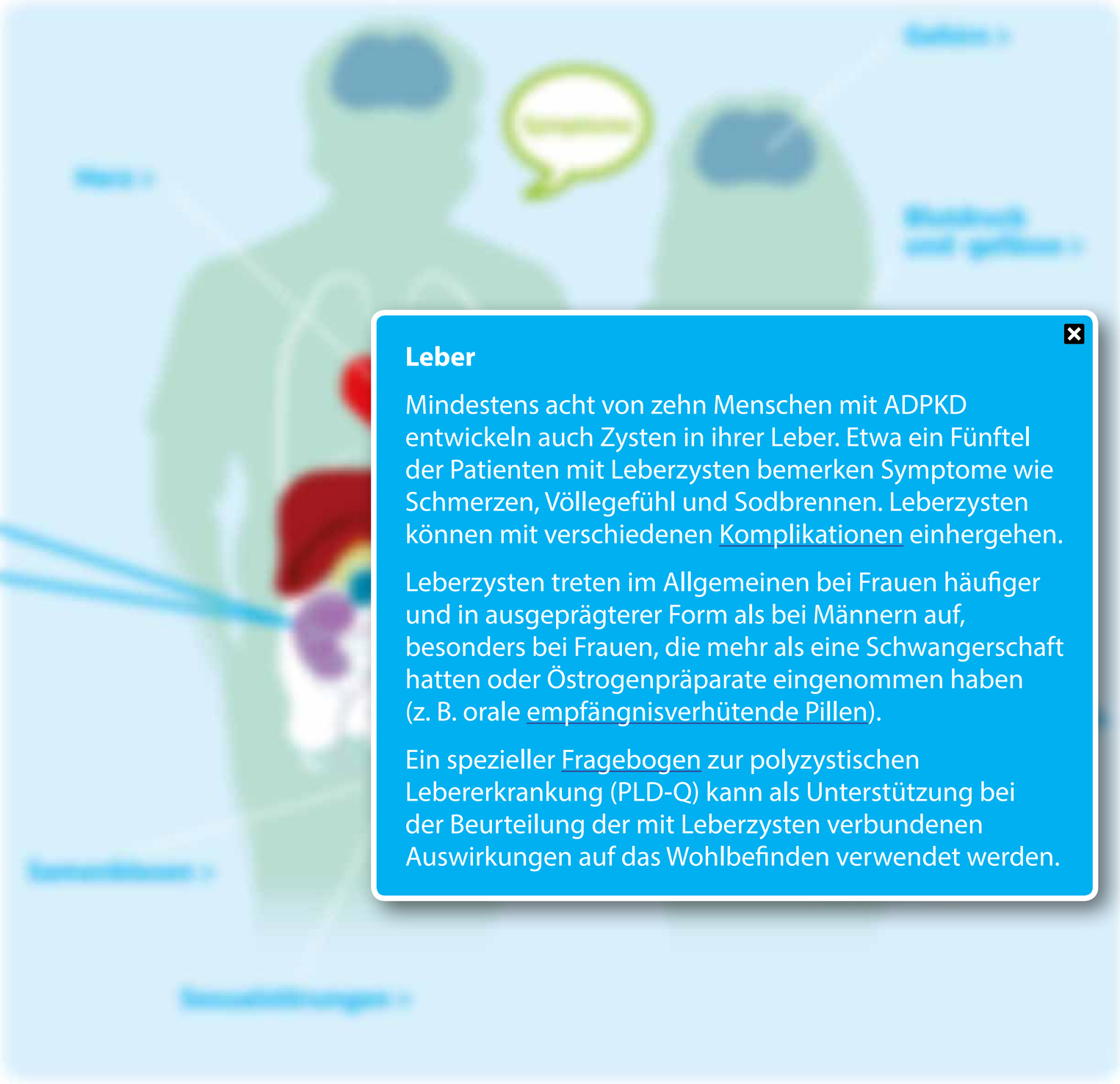
Die ADPKD ist eine Störung der [chronischen Nierenerkrankungen](), die mit dem Wachstum und der Vermehrung von [Zysten]() in den Nieren einhergeht. Wenn die Zysten sehr groß werden, kann es in der Folge zu einem Anschwellen der Nieren und des Abdomens kommen. Zysten können im Laufe der Zeit die Nierenfunktion beeinträchtigen und manchmal zu Nierenversagen oder [terminaler Niereninsuffizienz]() führen. Darüber hinaus können Zysten [schmerzen]() und andere [Komplikationen in den Nieren]() hervorrufen.

Wenn Sie ADPKD haben, können Sie durch eine bestimmte [Diät und Lebensweise]() zum Schutz Ihrer Nieren beitragen und dem Fortschreiten der Krankheit entgegenwirken.

[Warum sind die Nieren so wichtig?]()

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Die ADPKD kann die gewohnten Tätigkeiten wie etwa das gesellschaftliche, familiäre und berufliche beeinträchtigen. Das kann belastende [emotionale und psychische Folgen]() haben.



Leber

Mindestens acht von zehn Menschen mit ADPKD entwickeln auch Zysten in ihrer Leber. Etwa ein Fünftel der Patienten mit Leberzysten bemerken Symptome wie Schmerzen, Völlegefühl und Sodbrennen. Leberzysten können mit verschiedenen Komplikationen einhergehen.

Leberzysten treten im Allgemeinen bei Frauen häufiger und in ausgeprägterer Form als bei Männern auf, besonders bei Frauen, die mehr als eine Schwangerschaft hatten oder Östrogenpräparate eingenommen haben (z. B. orale empfängnisverhütende Pillen).

Ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PLD-Q) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und mitunter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

Die mit der ADPKD verbundenen Krankheitsanzeichnungen sind von Person zu Person unterschiedlich. U. U. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Erkrankung mitunter mit bedeutenden Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen verbunden ist, bedeutet dies nicht, dass man mit der Erkrankung kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.

Nieren

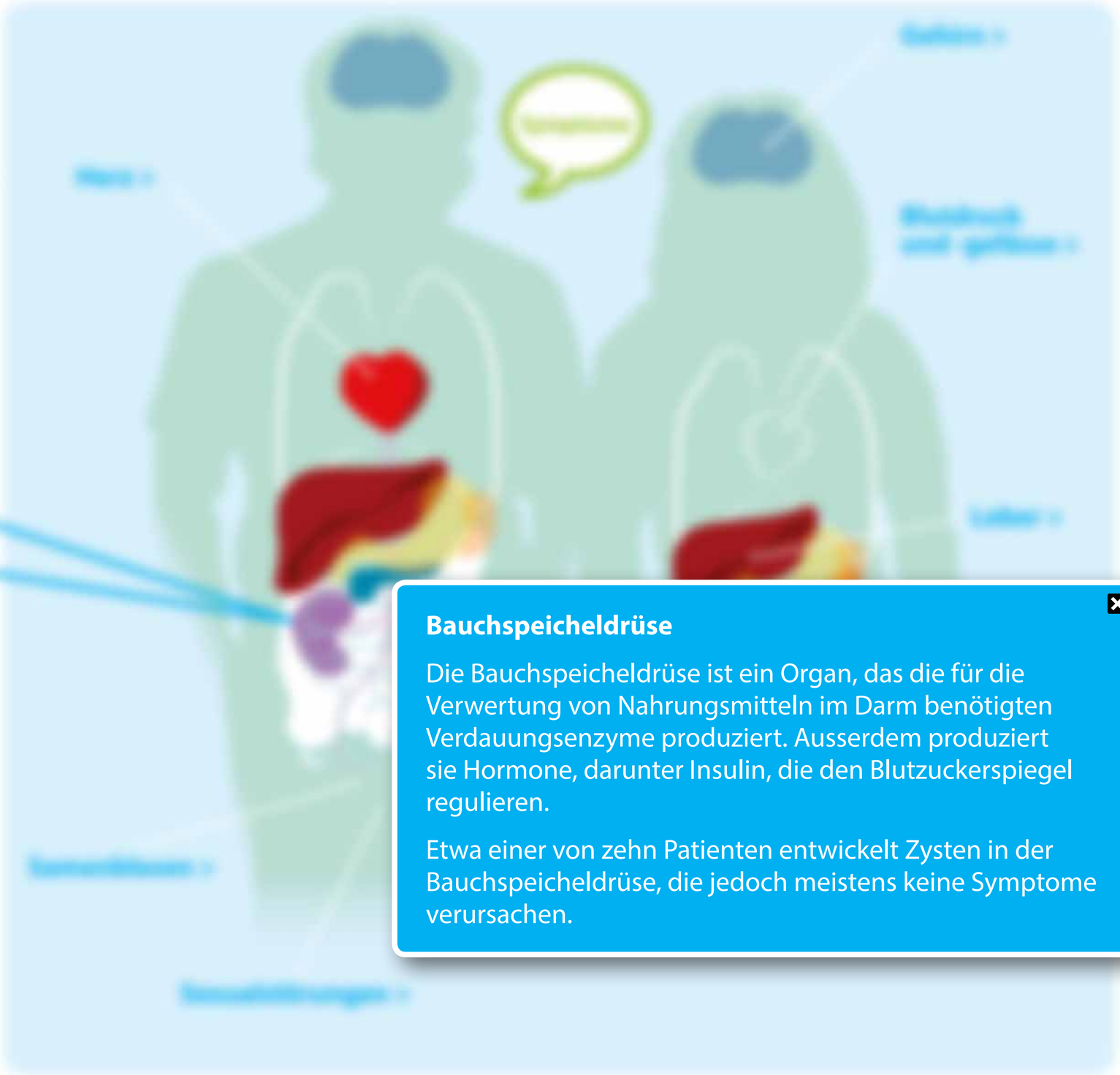
Die ADPKD ist eine Störung der chronischen Nierenerkrankungen, die mit dem Wachstum und der Vermehrung von Zysten in den Nieren einhergeht. Wenn die Zysten sehr stark wachsen, kann es in der Folge zu einem Anschwellen der Nieren und des Abdomens kommen. Zysten können im Laufe der Zeit die Nierenfunktion beeinträchtigen und manchmal zu Nierenversagen oder terminalem Nierenversagen führen. Darüber hinaus können Zysten Schmerzen und andere Komplikationen in den Nieren hervorrufen.

Wenn Sie ADPKD haben, können Sie durch eine bestimmte Diät und Lebensweise zum Schutz Ihrer Nieren beitragen und dem Fortschreiten der Krankheit entgegenwirken.

Warum sind die Nieren so wichtig? >

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Die ADPKD kann die gewohnten Tätigkeiten wie etwa das gesellschaftliche, familiäre und berufliche beeinträchtigen. Das kann bedeutende emotionale und psychische Folgen haben.



ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und mitunter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

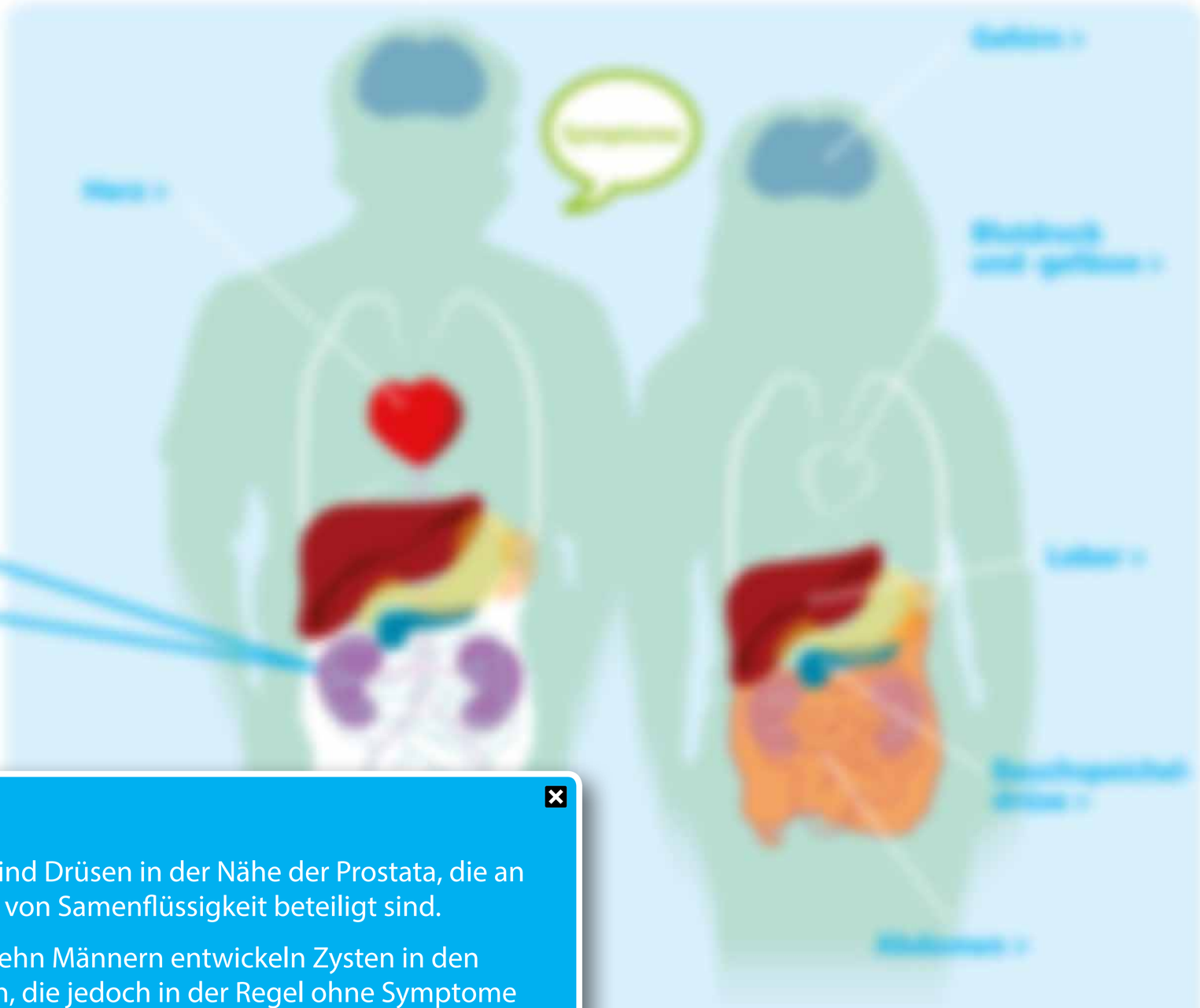
Die mit der ADPKD verbundenen Krankheitsanzeichnungen sind von Person zu Person unterschiedlich. U. U. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Diagnose Menschen mit bedeutenden Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen verbunden ist, bedeutet dies nicht, dass man mit der Erkrankung kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.

Nieren

Die ADPKD ist eine Störung der chronischen Nierenerkrankungen, die mit dem Wachstum und der Vermehrung von Zysten in den Nieren einhergeht. Wenn die Zysten sehr stark wachsen, kann es in der Folge zu einem Anschwellen der Nieren und des Abdomens kommen. Zysten können im Laufe der Zeit die Nierenfunktion beeinträchtigen und manchmal zu Nierenversagen oder terminalem Nierenversagen führen. Darüber hinaus können Zysten Leberzysten und andere Komplikationen in den Nieren hervorrufen.

Wenn Sie ADPKD haben, können Sie durch eine Diät und Lebensweise zum Schutz Ihrer Nieren und dem Fortschreiten der Krankheit entgegen



Samenblasen

Samenblasen sind Drüsen in der Nähe der Prostata, die an der Produktion von Samenflüssigkeit beteiligt sind.

Etwa vier von zehn Männern entwickeln Zysten in den Bläschendrüsen, die jedoch in der Regel ohne Symptome bleiben und keine Auswirkungen auf das Sperma haben.

Warum sind die Nieren so wichtig? >

Wohlbefinden, Privat- und Familie

Die ADPKD kann die gewohnten Tätigkeiten und [illegible] gesellschaftliche, familiäre und berufliche beeinträchtigen. Das kann bedeutende emotionale und psychische Folgen haben.

ADPKD besser verstehen

Gehirn

Zerebrale (oder „intrakranielle“) Aneurysmen treten bei etwa einer von 10 Personen mit ADPKD auf; dies ist etwa drei- bis viermal häufiger als in der allgemeinen Bevölkerung.

Ein Aneurysma ist eine Schwellung oder Ausbuchtung einer Arterie. Sie wird durch eine Schwachstelle in der Gefässwand hervorgerufen. Menschen mit ADPKD haben möglicherweise ein höheres Risiko für Aneurysmen in grossen Blutgefässen wie etwa der Aorta (die Blut aus dem linken Herzventrikel aufnimmt und in Abzweigungen an Kopf, Hals und Arme weiterleitet) und Koronararterien (die das Herz mit Blut versorgen). Diese gelten jedoch als selten.

Gehirnaneurysmen verursachen meist keine Symptome. In wenigen Fällen kann es zum Reissen eines Aneurysmas kommen, was bleibende Schäden oder gar den Tod nach sich ziehen kann. Aneurysmen reissen bei Patienten mit ADPKD nicht häufiger als bei anderen Personen. Forschungsergebnisse lassen generell darauf schliessen, dass bei einem Patienten mit Aneurysma, das konservativ behandelt wird, das Risiko eines Risses pro Jahr bei 4 zu 1000 (0,4 %) liegt.

Wie werden Gehirnaneurysmen behandelt?

ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Herz

Die ADPKD kann Probleme an den Herzklappen verursachen, die jedoch in der Regel keine Beschwerden verursachen oder behandelt werden müssen.

Etwa ein Viertel der ADPKD-Betroffenen haben ein Herzklappenproblem, das als Mitralklappenprolaps bezeichnet wird. Dieser tritt auf, wenn eine der Herzklappen, die Mitralklappe, nicht richtig funktioniert. Dies versursacht in der Regel keine Beschwerden und erfordert auch keine Behandlung, und Ärzte empfehlen hierfür keine speziellen Untersuchungen, sofern keine Symptome auftreten. Ist eine Behandlung notwendig, kann dies eine veränderte Lebensweise und in schwereren Fällen einen chirurgischen Eingriff erfordern.

ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und mitunter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

Die mit der ADPKD verbundenen Krankheitsanzeichnungen sind von Person zu Person unterschiedlich. U. U. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Erkrankung Patienten mit bedeutenden Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen aufbürden u. bedeuten dies nicht, dass man mit der Erkrankung kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.

Nieren

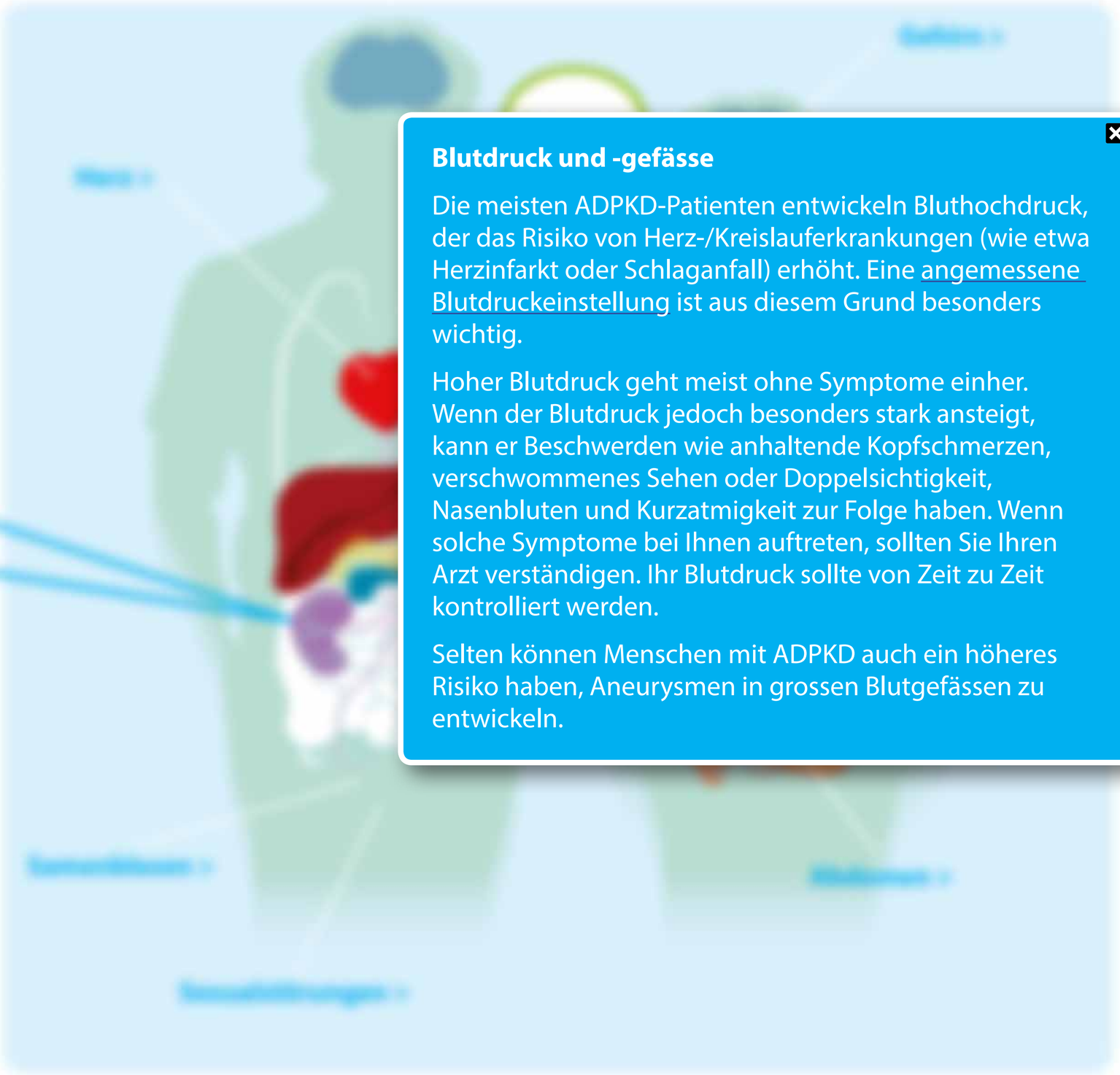
Die ADPKD ist eine Störung der chronischen Nierenerkrankungen, die mit dem Wachstum und der Vermehrung von Zysten in den Nieren einhergeht. Wenn die Zysten sehr groß wachsen, kann es in der Folge zu einem Anschwellen der Nieren und des Abdomens kommen. Zysten können im Laufe der Zeit die Nierenfunktion beeinträchtigen und manchmal zu Nierenversagen oder terminaler Niereninsuffizienz führen. Darüber hinaus können Zysten Leberzysten und andere Komplikationen in den Nieren hervorrufen.

Wenn Sie ADPKD haben, können Sie durch eine bestimmte Diät und Lebensweise zum Schutz Ihrer Nieren beitragen und dem Fortschreiten der Krankheit entgegenwirken.

Warum sind die Nieren so wichtig? >

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Die ADPKD kann die gewohnten Tätigkeiten wie etwa das gesellschaftliche, familiäre und berufliche beeinträchtigen. Das kann bedeutende emotionale und psychische Folgen haben.



ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Abdomen

Bauchwandhernien treten bei Menschen mit ADPKD häufiger auf als in der Normalbevölkerung.

Zu einer Hernie (einem Bruch) kommt es, wenn ein Körperteil eine Schwachstelle in einem Muskel durchdrückt, der das Organ normalerweise umgibt. Eine Bauchwandhernie tritt im Unterbauch oder in der Leistengegend auf. Bei einer Studie wurde festgestellt, dass 45 % der Menschen mit ADPKD-bedingter terminaler Niereninsuffizienz Abdominalhernien hatten, wohingegen dieser Anteil bei Patienten mit anderen Typen der Niereninsuffizienz 8 % und bei Menschen ohne Niereninsuffizienz 4 % betrug. In manchen Fällen ist ein chirurgischer Eingriff zur Reparatur des Bruchs angezeigt.

Eine **Divertikulose** tritt ebenfalls häufiger bei Menschen mit ADPKD auf, die das Stadium der terminalen Niereninsuffizienz erreichen, als in der Allgemeinbevölkerung.

Eine Divertikulose ist eine Veränderung in der Wand des Dickdarms (Kolons) in Form von kleinen Ausstülpungen. Bei den meisten Patienten ist diese Erkrankung symptomfrei und erfordert keine Behandlung.

Eine ballaststoffreiche Ernährung kann zur Vorbeugung vor einer Divertikulose beitragen. Gute Ballaststoffquellen sind frisches und getrocknetes Obst und Gemüse, Bohnen und Hülsenfrüchte, Nüsse, Getreide und stärkehaltige Nahrungsmittel.

Eine Entzündung oder Infektion dieser Ausstülpungen wird als Divertikulitis bezeichnet. Zur Behandlung einer Divertikulitis können Abführmittel, Antibiotika und Schmerzmittel verordnet werden.

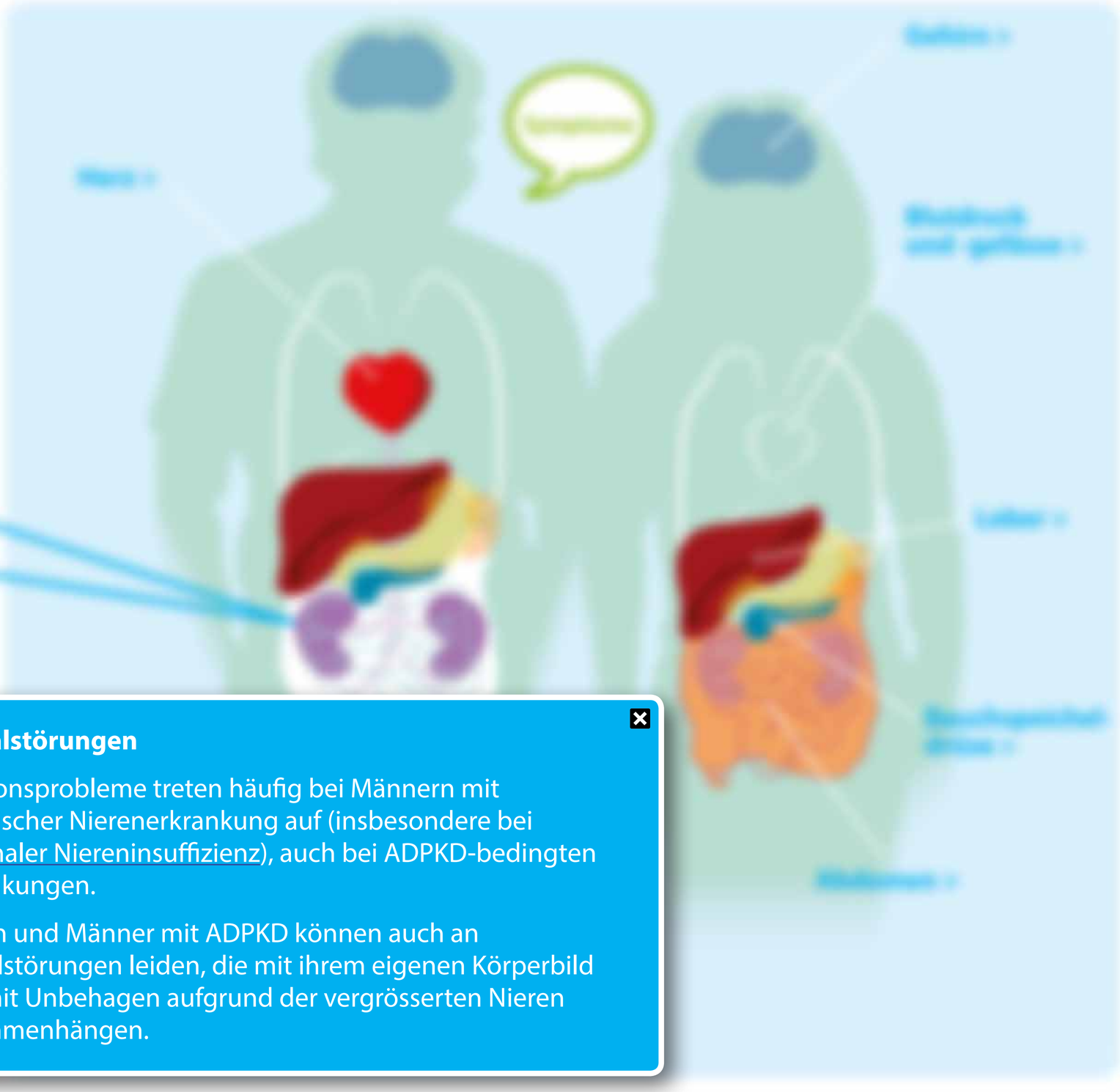
ADPKD besser verstehen

In diesem Abschnitt wird erläutert, auf welche Weise ADPKD die Gesundheit von Patienten beeinträchtigen kann.

Die ADPKD wirkt sich auf die Nieren und mitunter auch auf andere Körperteile aus, wie hier zu sehen ist.

Die mit der ADPKD verbundenen Krankheitsanzeichnungen sind von Person zu Person unterschiedlich. D.h. nicht bei jedem werden die hier geschilderten Auswirkungen auftreten. Ferner ist es wichtig, zu beachten, dass viel unternommen werden kann, um die Auswirkungen der ADPKD zu mildern, zu managen und zu behandeln. Obwohl die Diagnose Patienten mit bedeutenden Auswirkungen auf das Leben der Betroffenen verbunden ist, bedeutet dies nicht, dass man mit der Diagnose kein glückliches, langes und erfülltes Leben führen kann.

Viele Webseiten von Patientenorganisationen bieten weitere Informationen über die Auswirkungen der ADPKD.



Sexualstörungen

Erektionsprobleme treten häufig bei Männern mit chronischer Nierenerkrankung auf (insbesondere bei terminaler Niereninsuffizienz), auch bei ADPKD-bedingten Erkrankungen.

Frauen und Männer mit ADPKD können auch an Sexualstörungen leiden, die mit ihrem eigenen Körperbild und mit Unbehagen aufgrund der vergrösserten Nieren zusammenhängen.

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer guten ADPKD-Versorgung erläutert, die Patienten und Betreuende erwarten können.

ADPKD ist eine chronische Erkrankung, für die es derzeit keine Heilung gibt. Um die Auswirkungen weitestgehend zu begrenzen, sollten Patienten eine lebenslange Betreuung erfahren, die folgende Elemente vorsieht:

1) Eine umfassende Beurteilung unter Berücksichtigung der Auswirkungen und Komplikationen, die eine ADPKD im Körper hervorrufen kann, des wahrscheinlichen Verlaufs der Erkrankung (d. h. Prognose) sowie der Folgen, die die Erkrankung für den Patienten und seine Familienangehörigen haben wird.

2) Anbieten einer (klinisch sinnvollen) Behandlung zur Linderung der Symptome, zur Eindämmung von Komplikationen, zum Schutz der Nierenfunktion, zur Verringerung des Risikos von kardiovaskulären Erkrankungen und zum Erhalt der Lebensqualität für den Patienten.

3) Informationen und Unterstützung für den Patienten und seine Angehörigen mit Empfehlungen zur Selbstfürsorge und zur Bewältigung der mit der Krankheit verbundenen Auswirkungen.

Die ADPKD-Versorgung sollte **patientenzentriert >** > sein und je nach den individuellen Bedürfnissen des Patienten Spezialisten aus unterschiedlichen Fachbereichen einbinden. Die fachärztliche Versorgung sollte nach der Diagnose so zeitnah wie möglich beginnen.

Was bedeutet patientenzentriert? >

Entscheidungen über meine Person

Welche Spezialisten gehören zum Behandlungsteam?

Alle an ADPKD erkrankten Patienten sollten von einem **Facharzt für Nephrologie >** betreut werden, der mit der ADPKD und ihren unterschiedlichen Folgen für Patienten und Angehörige vertraut ist. Es kann sich hier um einen in einem Krankenhaus oder einer Klinik ansässigen Facharzt für Nephrologie handeln.

In bestimmten Situationen kann die Überweisung an einen auf ADPKD spezialisierten Facharzt sinnvoll sein, um bestimmte Versorgungsleistungen in Anspruch zu nehmen, beispielsweise das Stellen einer Prognose der Erkrankung und Massnahmen zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts (wenn möglich), zur Eindämmung von Komplikationen und zur Verordnung von speziellen Medikamenten, die das Fortschreiten der ADPKD verlangsamen sowie schliesslich die Möglichkeit für den Patienten, an Forschungsinitiativen teilzunehmen.

Patienten können auch den Rat verschiedener anderer Ärzte und Gesundheitsfachpersonen mit Kenntnissen der ADPKD benötigen. Dies wird mitunter als „multidisziplinäre" Versorgung bezeichnet. In der Abbildung sind die Gesundheitsfachpersonen aufgeführt, die möglicherweise an der Versorgung beteiligt werden.

Wie ist die medizinische Versorgung bei ADPKD organisiert? >

Was ist das Europäische Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen? >

Akteure bei der Versorgung von ADPKD-Patienten

Diagnose und Beurteilung

Genetiker
- Gentests und genetische Beratung

Radiologist
- Detaillierte Bildgebung (Nieren, Leber usw.)
- Gehirnaneurysma

Nephrologie

Facharzt für Nephrologie
- Erwachsene oder Kinder
- Erstbeurteilung
- Langfristige Betreuung
- Management bei terminaler Niereninsuffizienz
- Prognose
- Komplikationen
- Medikation zur Verlangsamung der ADPKD-Progression
- Forschung

ADPKD-Spezialist
- Potentielles Mitwirken im Hinblick auf bestimmte Aspekte/ Komplikationen und bei der Koordination von Forschungsstudien
- Je nach Dienstleistungsspektrum

Allgemeine und langfristige Betreuung

Allgemeinmediziner
(Allgemeinarzt oder Hausarzt)
- Langfristige / gemeinsame Betreuung
- Familienplanung

Kinderarzt
- Versorgung von Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen

Ernährungsberater
- Ernährungsempfehlungen

Psychologe / Psychiater
- Psychologische Auswirkungen (z. B. Depression, Angstzustände)

Sozialdienste
- Auswirkungen auf das tägliche Leben, die Finanzen, Familie usw.

Krankheitsbilder / Komplikationen

Kardiologe
- Herzkomplikationen

Facharzt für Hepatologie
- Komplikationen durch Leberzysten

Leberchirurg
- Schwere Leberkomplikationen

Transplantationschirurg
- Nierentransplantation
- Lebertransplantation

Team für Schmerzmanagement
- Chronische Schmerzen
- Anästhesist / Schmerzspezialist
- Physiotherapeut
- Psychologe

Urologe
- Nierensteine

Neurochirurg
- Aneurysmen

Geburtshilfe / Gynäkologie
- Vorgeburtliche Beratung
- Schwangerschaftskomplikationen

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer guten ADPKD-Versorgung erläutert, die Patienten und Betreuende erwarten können.

ADPKD ist eine chronische Erkrankung. Für die es derzeit keine Heilung gibt. Um die Auswirkungen weitestgehend zu begrenzen, sollten Patienten eine lebenslange Betreuung erhalten, die folgende Elemente umfasst:

1) Eine umfassende Beurteilung unter Berücksichtigung der Auswirkungen und Komplikationen, die eine ADPKD im Körper hervorrufen kann, des weiteren körperlichen Verlaufs der Erkrankung und in Zeitpunkt sowie der Folgen, die die Erkrankung für den Patienten und seine Familienangehörigen

2) Anbieten einer klinisch evaluierten Behandlung zur Linderung, Verlangsamung, zur Eindämmung von Komplikationen, zum Management, Nierenversagen, zur Verringerung des Risikos von Komplikationen, Erkrankungen und zum Erhalt der Lebensqualität für den Patienten

3) Information und Unterstützung für den Patienten und Angehörigen mit Empfehlungen zur Lebensführung und der mit der Krankheit verbundenen Auswirkungen.

Die ADPKD-Versorgung sollte [patientenzentriert] und individuellen Bedürfnissen des Patienten spezialisten aus verschiedenen Fachbereichen umfassen. Die fachärztliche Versorgung sollte nach der Diagnose so schnell wie möglich beginnen.

[Was bedeutet patientenzentriert?]

Welche Spezialisten gehören zum Behandlungsteam?

Alle an ADPKD erkrankten Patienten sollten und sollten [Nephrologen] konsultieren, die mit der ADPKD und ihren schwerwiegenden Folgen für Patienten und Angehörige vertraut sind. Hier am ehesten in einem Krankenhaus oder einer [Nephrologie] behandelt werden.

[Wie werden Nierenzysten diagnostiziert?]

Entscheidungen über meine Person

„Ohne mich keine Entscheidungen über meine Person!“

Daniel, Spanien

Akteure bei der Versorgung von ADPKD-Patienten

Diagnose und Beurteilung

- **Hausarzt**
  - Anfängliche und gelegentliche Beurteilung
- **Radiologen**
  - Genaue Beurteilung mittels Ultraschall, CT oder MRT
  - Volumenmessung

Nephrologie

- **Facharzt für Nephrologie**
  - Diagnose und Verlauf
  - Risikoeinschätzung
  - Langfristige Betreuung
  - Management von Komplikationen
  - Beurteilung für Nierentransplantation
  - Therapie
  - Komplikationen
  - Medikation zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts
  - Dialyse
  - Nierentransplantation
- **ADPKD-Spezialist**
  - Spezialisiert, Behandlung von Patienten mit Nierenzysten
  - Kann Komplikationen und/oder Komplikationen und/oder Nierenversagen
  - In vielen Fällen Nierentransplantation

Allgemeine und langfristige Betreuung

- **Allgemeinmediziner**
  - Allgemeine Gesundheit
  - Langfristige, gelegentliche Betreuung
  - Koordinierung
- **Pflegekraft**
  - Betreuung und Beratung, Medikamente und Lebensführung
- **Psychologe / Psychiater**
  - Psychologische Auswirkungen, z. B. Depression, Angststörung
- **Ernährungsberater**
  - Ernährungsempfehlungen
- **Sozialdienste**
  - Unterstützung und Beratung bei der Bewältigung der Krankheit

Krankheitsbilder / Komplikationen

- **Urologe**
  - Nierenzysten
- **Gynäkologe**
  - Nierenzysten
- **Gastroenterologe**
  - Divertikulose, Darmerkrankungen
  - Pankreatitis
  - Hernien
- **Schmerzmanagement**
  - Chronische Schmerzen
  - Anästhesist, Schmerzspezialist
  - Physiotherapeut
  - Psychologe
- **Urologe**
  - Nierenzysten
- **Neurologie**
  - Hirnaneurysma
- **Interventioneller Radiologe**
  - Diagnostische Beurteilung
  - Drainage von Nierenzysten

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer guten ADPKD-Versorgung erläutert, die Patienten und Betreuende erwarten können.

Was bedeutet patientenzentriert?

Patienten sollten in den Mittelpunkt ihrer medizinischen Versorgung und Behandlung gestellt werden. Patienten spielen selbst eine wichtige Rolle beim Management ihrer ADPKD im Laufe ihres Lebens. Patienten und Angehörige erhalten das Wissen und die Möglichkeit, als voll informierte Partner in die Entscheidungen über ihre Versorgung eingebunden zu werden; zudem erhalten sie ein Mitspracherecht, wenn es um gesundheitspolitische Entscheidungen, Dienstleistungsangebote und Forschungsprogramme im Zusammenhang mit der ADPKD geht.

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer gute… die Patienten und Betreuende erwarten können.

ADPKD ist eine chronische Erkrankung. Für die es derzeit keine Heilung gibt. Um die Auswirkungen weitestgehend zu begrenzen, sollten Patienten eine lebenslange Betreuung erfahren, die folgende Elemente umfasst:

1) Eine umfassende Beurteilung unter Berücksichtigung der Auswirkungen und Komplikationen, die eine ADPKD im Körper hervorrufen kann, des weiteren einer Suche nach der Ursache der Erkrankung ist z. B. Diagnose sowie der Folgen, die die Erkrankung für den Patienten und seine Familienangehörigen haben wird.

2) Anbieten einer optimal auf die individuelle Behandlung zur Linderung der Symptome, zur Verlangsamung von Komplikationen, zum Schutz der Nierenfunktion, zur Verringerung des Risikos von cardiovaskulären Erkrankungen und zum Erhalt der Lebensqualität für den Patienten.

3) Informationen und Unterstützung für den Patienten und seine Angehörigen mit Empfehlungen zur Selbsthilfegruppe und zur Bewältigung der mit der Krankheit verbundenen Auswirkungen.

Die ADPKD-Versorgung sollte patientenzentriert – d. h. sich und je nach den individuellen Bedürfnissen des Patienten spezialisten aus unterschiedlichen Fachbereichen umfassen. Die fachärztliche Versorgung sollte nach der Diagnose so schnell wie möglich begonnen

Was bedeutet patientenzentriert? >

Facharzt für Nephrologie

Ein Facharzt für Nephrologie ist ein auf Nierenerkrankungen spezialisierter Arzt.

Wie ist die medizinische Versorgung bei ADPKD organisiert? >

Was ist das Europäische Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen? >

Akteure bei der Versorgung von ADPKD-Patienten

Diagnose und Beurteilung

Hausarzt
- Anamnese und allgemeine Untersuchung

Radiologen
- Sonografische Bildgebung (Nieren, Leber, ZNS)
- Schnittbildverfahren

Nephrologie

Facharzt für Nephrologie
- Einschätzung des Krankheitsverlaufs
- Indikationsstellung
- Langfristige Betreuung
- Management der Komplikationen (Bluthochdruck)
- Progress
- Komplikationen
- Begleitung bei Schwangerschaft und Kinderwunsch
- Dialyse

ADPKD-Spezialist
- Spezielle Aktualität zu ADPKD und Forschung
- Spezielle Kompetenzen und für die Durchführung von Studienprotokollen
- in nach Krankheitsausprägung

Allgemeine und langfristige Betreuung

Allgemeinmedizin
- Begleitung und Betreuung
- Langfristige, administrative Betreuung
- Koordinierung

Kardiologie
- Überwachung von Herzrhythmus, Blutdruck und Lungenfunktion

Psychologie / Psychiater
- Psychologische Unterstützung bei der Diagnose, Krankheitsverlauf

Urologie/Gynäkologie
- Urologische Eingriffe

Schmerztherapie
- Spezialisten zur Behandlung chronischer Schmerzen

Krankheitsbilder / Komplikationen

Nephrologie
- Nierenkomplikationen

Urologie
- Nierenzysten

Facharzt für Angiologie
- Komplikationen durch Aneurysmen

Lebererkrankung
- Zystische Lebererkrankungen

Transplantationsmedizin
- Nierentransplantation
- Lebertransplantation

Team für Schmerzmanagement
- Chronische Schmerzen
- Anästhesie, Schmerzspezialist
- Physiotherapie
- Psychologie

Urologie
- Nierenzysten

Neurologie
- Hirnaneurysmen

Interventionelle Radiologie
- Angiographische Planung
- Embolisation von Hirnaneurysmen

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer guten ADPKD-Versorgung erläutert, die Patienten und Betreuende erwarten können.

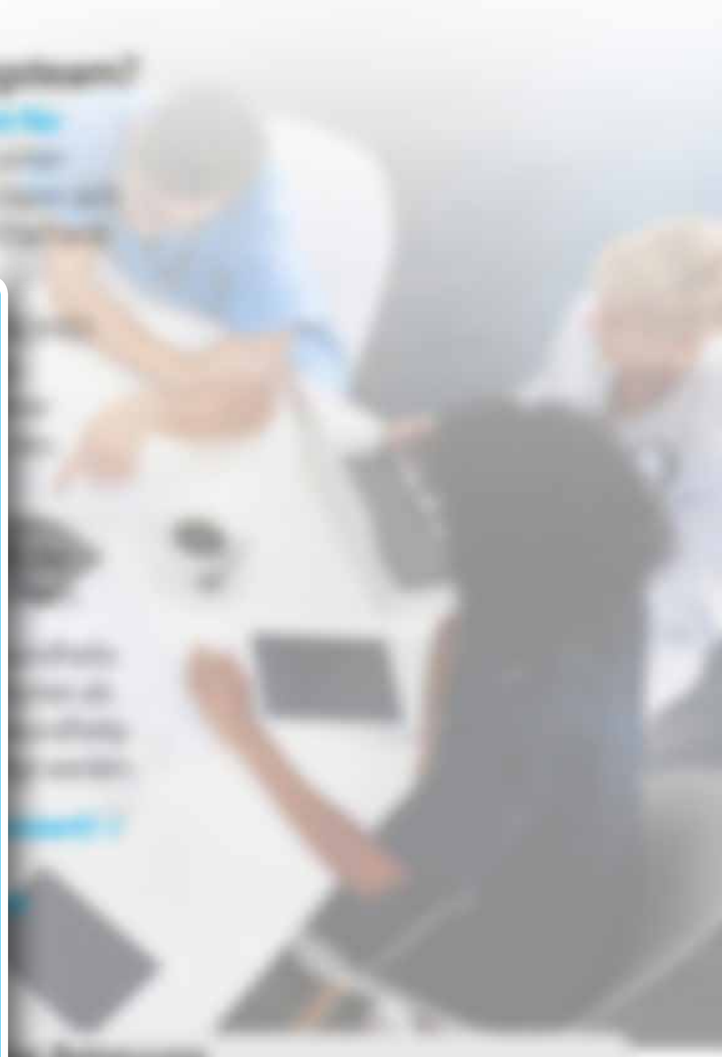
Wie ist die medizinische Versorgung bei ADPKD organisiert?

An der ADPKD-Versorgung können verschiedene Fachärzte und Gesundheitsfachpersonen beteiligt werden. Die Organisation und Koordinierung dieser verschiedenen Dienstleistungen gestalten sich je nach Land und Region unterschiedlich.

Die leitende Rolle bei der Versorgung der ADPKD übernimmt normalerweise ein Facharzt für Nephrologie. In manchen Situationen kann die Überweisung an einen auf ADPKD spezialisierten Facharzt für Nephrologie sinnvoll sein. Eine Betreuung in Teamarbeit, bei der alle Spezialisten für die ADPKD-Versorgung in derselben Einrichtung arbeiten, gilt als vorteilhaft. Dies ist in der Praxis häufig nicht möglich, jedoch dürften die meisten Kliniken in der Lage sein, die meisten der benötigten Dienstleistungen anzubieten. Wenn ein örtlich ansässiger Facharzt für Nephrologie oder ein Krankenhaus nicht alle benötigten Dienstleistungen anbieten kann, werden Patienten möglicherweise an andere auf ADPKD spezialisierte Einrichtungen überwiesen.

Grundlagen der ADPKD-Versorgung

In diesem Abschnitt werden einige Grundlagen einer guten ADPKD-Versorgung erläutert, die Patienten und Betreuende erwarten können.



Was ist das Europäische Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen?

Das Europäische Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen (ERKNet) wurde 2017 ins Leben gerufen, um eine hoch qualitative, multidisziplinäre Versorgung bei seltenen Nierenerkrankungen, darunter auch ADPKD, zu fördern.

Das ERKNet schafft eine Verbindung zwischen spezialisierten Nierenzentren für Kinder und Erwachsene aus vielen europäischen Ländern. Eine vollständige Liste dieser Zentren finden Sie hier. Diese Zentren nutzen identische klinische Richtlinien und Behandlungsmethoden, überwachen die Qualität und Ergebnisse ihrer Behandlungen, bieten Fortbildung für Nierenfachärzte und treiben Forschungsarbeiten voran. Das Netzwerk bietet ferner „virtuelle Konsultationen“ für Ärzte, die Rat benötigen, und Links zu weiteren Informationsquellen für Patienten.

Zusätzlich gibt es ein Europäisches Referenzzentrum für seltene Lebererkrankungen (RARE-LIVER), zu welchen auch die polyzystische Lebererkrankung zählt.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

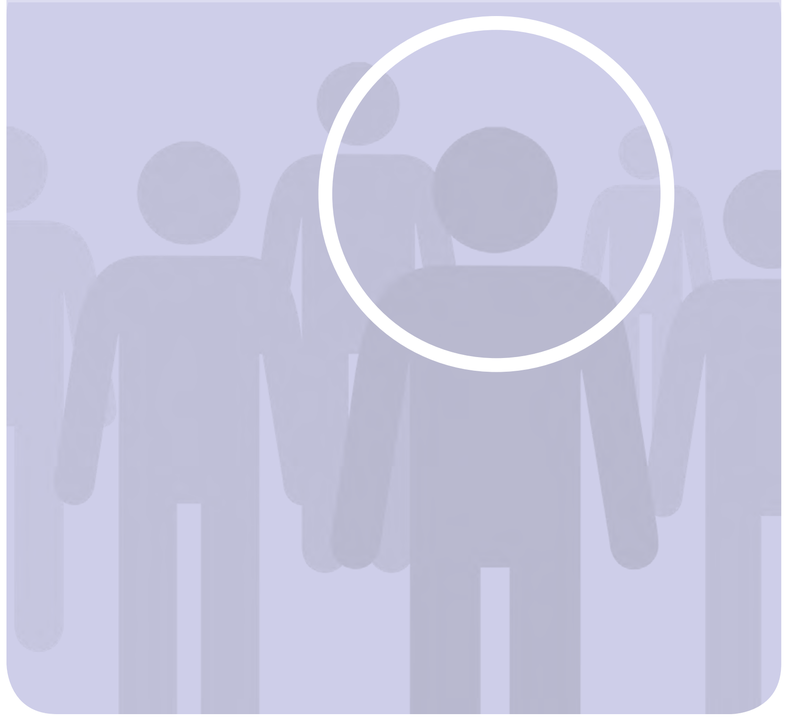
Eine frühzeitige und genaue Diagnose der ADPKD ermöglicht es Patienten und Ärzten, Massnahmen zum bestmöglichen Umgang mit der Krankheit zu ergreifen.
Eine ADPKD wird im Allgemeinen nach einer der hier dargestellten Verfahrensweisen diagnostiziert und beurteilt.

Identifizieren von Personen mit ADPKD

Eine ADPKD wird in der Regel zuerst bei Personen vermutet bzw. erkannt, die:

- typische **Symptome einer ADPKD >** aufweisen
- aus einem anderen Grund, wie etwa hohem Blutdruck oder Schwangerschaft, untersucht werden
- die speziell auf ADPKD getestet („gescreent") werden, weil ein enger Verwandter an dieser Krankheit leidet.

Der Verdacht auf eine ADPKD wird oft erstmals vom Allgemeinarzt (Hausarzt) geäussert.



Diagnose und Nierenbeurteilung

Die ADPKD wird normalerweise von einem **Facharzt für Nephrologie >** diagnostiziert. Zur Erstbeurteilung werden zunächst bildgebende Untersuchungen der Nieren und Nierenfunktionstests durchgeführt.

Bildgebende Untersuchungen der Niere >
Anhand von Bildgebungsverfahren können Ärzte durch ADPKD hervorgerufene Zysten in den Nieren erkennen und vermessen.

Nierenfunktionstests >
Blut- und Urinanalysen, bei denen gemessen wird, wie stark eine ADPKD die Funktion der Nieren beeinträchtigt.

Gentests
Die ADPKD wird durch Mutationen in der DNA, also der Gene hervorgerufen. Gentests zur Identifizierung solcher Mutationen sind bei den meisten Patienten nicht notwendig, können jedoch in bestimmten Situationen angezeigt sein.

Gibt es besondere Probleme bei Kindern? >

Diagnose

Sonstige Untersuchungen

Es ist wichtig herauszufinden, ob die ADPKD bereits andere Teile des Körpers in Mitleidenschaft gezogen hat.

Wichtige Untersuchungen:

- **Blutdruck >**
- **Leber >**
- **Gehirnaneurysma >**

Hierzu werden Patienten je nach Bedarf an andere Fachärzte oder Gesundheitsfachpersonen überwiesen.

Sollten die Familienangehörigen ebenfalls untersucht werden? >

Checkliste >

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Diagnose

„Der Verein für PKD-Betroffene hat mir in vielerlei Hinsicht dabei geholfen, mich nach meiner unerwarteten Diagnose neu zu orientieren. Vor allem hat mir dies geholfen, meine Ängste vor der Erkrankung zu bekämpfen."

Stefan, Deutschland

„Ich wusste nicht, dass ich eine polyzystische Erkrankung habe. Als man bei mir einen Ultraschall machte, weil ich im Alter von 36 Jahren an Hepatitis A litt, sagte mir der Arzt, dass ich Zysten an beiden Nieren habe. Als dann die Diagnose kam, war ich nicht überrascht. Ich vermutete bereits, dass meine Familie an einer genetischen Krankheit leidet, weil alle meine Tanten väterlicherseits mit der Zeit dialysepflichtig wurden. Bei der Diagnosestellung fragte mich der Arzt, wie viele Kinder ich habe. „Ich habe zwei Kinder", sagte ich. Er war sehr überrascht und sagte: „... und Sie brauchen noch keine Dialyse?" Ich klopfe auf Holz. Seitdem sind 20 Jahre vergangen, und ich bin jeden Tag dankbar. Denn was auch immer passiert, ich hatte mehr Glück, als ich mir je zu erhoffen gewagt hätte."

Tina, Italien

Diagnose und Beurteilung

Gibt es besondere Probleme bei Kindern?

ADPKD wird meist bei Erwachsenen erkannt, kann jedoch auch bei Kindern diagnostiziert werden. Säuglinge und Kinder mit Nierenzysten sollten an einen Facharzt für Kindernephrologie überwiesen werden. Eine ADPKD kann bei Kindern durch bildgebende Verfahren alleine schwierig zu diagnostizieren sein. Ein Gentest wird manchmal durchgeführt, um die Diagnose bei unklarem Bildgebungsbefund zu bestätigen.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Eine frühzeitige und genaue Diagnose der ADPKD ermöglicht es Patienten und Ärzten, Maßnahmen zum bestmöglichen Umgang mit der Krankheit zu ergreifen.
Eine ADPKD wird im Allgemeinen nach einer der hier dargestellten Verfahrensweisen diagnostiziert und beurteilt.

Identifizieren von Personen mit ADPKD

Eine ADPKD wird in der Regel anhand der Genetik, verfeinert bzw. erkannt, die

- typische Symptome eine
- aus einem anderen Grund Ultraschall oder Schwange
- die speziell auf ADPKD ge werden, weil sie unter ei Krankheit leidet.

Der Verdacht auf eine ADPK Allgemeinarzt (Hausarzt) g

Diagnose und Nierenbeurteilung

Die ADPKD wird normalerweise von einem Nephrologen (Arzt für Nierenkrankheiten) diagnostiziert. Zur Diagnose werden folgende Untersuchungen durchgeführt:

- Ultraschall der Nieren
- Blutuntersuchungen, mit denen Ihre Nieren und Ihr Urin in den Nieren gemessen werden, um die Nieren beurteilen zu können

Genetik

Die ADPKD wird durch Mutationen in den DNA, aus der Gene bestehen, verursacht. Durch Genanalyse können solche Mutationen nachgewiesen werden. Dadurch kann eine Diagnose gestellt werden, bevor Symptome auftreten. Dies ist besonders wichtig, wenn Sie Kinder haben, die möglicherweise an ADPKD erkranken.

? Wie wird die ADPKD diagnostiziert?

Sonstige Untersuchungen

Es ist wichtig herauszufinden, ob die ADPKD bereits andere Teile des Körpers in Mitleidenschaft gezogen hat.

Wichtige Untersuchungen:

- Blutdruck
- Leber
- Gefäßerweiterungen

Hierzu werden Patienten je nach Bedarf an andere Fachärzte oder Gesundheitsdienstleistungen überwiesen.

? Sollten die Familienangehörigen ebenfalls untersucht werden?

✓ Checkliste

Symptome einer ADPKD

Bei Erwachsenen macht sich die Erkrankung in Form von Schmerzen im Bauch, in den Flanken oder im Rücken oder aber durch Blut im Urin bemerkbar. Die Symptome bei Kindern sind z. B. Bettnässen und Harnwegsinfektionen.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Eine frühzeitige und genaue Diagnose der ADPKD ermöglicht es Patienten und Ärzten, Maßnahmen zum bestmöglichen Umgang mit der Krankheit zu ergreifen.
Eine ADPKD wird im Allgemeinen nach einer der hier dargestellten Verfahrensweisen diagnostiziert und beurteilt.

Identifizieren von Personen mit ADPKD

Eine ADPKD wird in der Regel zuerst bei Personen vermutet bzw. erkannt, die:

- typische Symptome einer ADPKD > aufweisen
- aus einem anderen Grund, wie etwa bei einem Blutdruck- oder Schwangerschaft, untersucht werden
- die speziell auf ADPKD getestet („gescreent") werden, weil ein enger Verwandter an dieser Krankheit leidet.

Der Verdacht auf eine ADPKD wird oft erstmals vom Allgemeinarzt (Hausarzt) geäußert.

Diagnose und Nierenbeurteilung

Die ADPKD wird normalerweise von einem Facharzt für Nephrologie > diagnostiziert. Zur Endbeurteilung werden zunächst [illegible] Untersuchungen der Nieren und [illegible] durchgeführt.

Bildgebende Untersuchungen der Nieren >
Anhand von Bildgebungsverfahren können Zysten durch ADPKD hervorgerufene Zysten in den Nieren erkannt und vermessen.

Nierenfunktionstests >
Blut- und Urinanalysen, bei denen gemessen wird, wie stark eine ADPKD die Funktion der Nieren beeinträchtigt.

Genetik
Die ADPKD wird [illegible] in den DNA, aus der Gene bestehen. Durch [illegible] Untersuchung solcher Gene kann [illegible] Diagnose nicht [illegible] bestätigt werden.

? Wie ist [illegible] Prognose bei ADPKD? >

Zusätzliche Untersuchungen

[illegible] ADPKD basiert, [illegible] auf gezeigt hat.

- Blutdruck >
- Leber >
- Bauchspeicheldrüsenzysten >

Hierzu werden Patienten je nach Bedarf an andere Fachärzte oder Gesundheitsdienstleistungen überwiesen.

? Sollten die Familienangehörigen ebenfalls untersucht werden? >

✓ Checkliste >

Facharzt für Nephrologie

Ein Facharzt für Nephrologie ist ein auf Nierenerkrankungen spezialisierter Arzt.

Diagnose und Beurteilung

Bildgebende Untersuchungen der Niere

Anhand von Bildgebungsverfahren können Ärzte durch ADPKD hervorgerufene Zysten in den Nieren erkennen und vermessen.

In der Regel wird zunächst eine Ultraschall-untersuchung durchgeführt. Es handelt sich hierbei um ein einfaches Bildgebungsverfahren, das in den meisten Kliniken Routine ist.

Zusätzlich kann eine Magnetresonanztomographie (MRT) durchgeführt werden. Dies ist eine detailliertere, genauere und kostspieligere Untersuchung, die in der Radiologieabteilung eines Spitals oder einer Klinik durchgeführt wird.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die KDPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Nierenfunktionstest

Bei den Nierenfunktionstests wird unter anderem die Kreatininkonzentration in der Blutprobe gemessen. Kreatinin ist eine vom Körper natürlich produzierte Substanz. Anhand der Kreatininkonzentration können Ärzte die glomeruläre Filtrationsrate (eGFR) schätzen. Die eGFR ist eine wichtige Messgrösse dafür, wie gut die Nieren arbeiten und Abfallprodukte und überschüssige Flüssigkeit aus dem Blut beseitigen. Der Bestandteil der Niere, der für diese Filtration zuständig ist, nennt man den Glomerulus, daher die Bezeichnung „glomeruläre Filtrationsrate". Wenn sich die Nierenfunktion verschlechtert, nimmt die eGFR ab.

Es gibt fünf Stadien der chronischen Nierenerkrankung, die über die eGFR definiert werden.

Stadium	Beschreibung der Veränderung der Nierenfunktione	GFR-Stufe (ml/min/1,73m²)
1	Normale Nierenfunktion	90 oder höher
2	Geringfügige Einschränkung	60–89
3a	Geringfügige bis mässige Einschränkung	45–59
3b	Mässige bis schwerwiegende Einschränkung	30–44
4	Schwerwiegende Einschränkung	15–29
5	Nierenversagen oder terminale Niereninsuffizienz	Weniger als 15

Ferner wird der Urin auf Blut (Hämaturie) oder Eiweiss (Proteinurie) untersucht, die jeweils auf eine Schädigung der Nieren hinweisen können.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Eine frühzeitige und genaue Diagnose der ADPKD ermöglicht es Patienten und Ärzten, Maßnahmen zum bestmöglichen Umgang mit der Krankheit zu ergreifen.
Eine ADPKD wird im Allgemeinen nach einer der hier dargestellten Verfahrensweisen diagnostiziert und beurteilt.

Identifizieren von Personen mit ADPKD

Eine ADPKD wird in der Regel zuerst bei Personen vermutet bzw. erkannt, die:

- typische Symptome einer ADPKD aufweisen
- aus einem anderen Grund, wie etwa hohem Blutdruck oder Schwangerschaft, untersucht werden
- die speziell auf ADPKD getestet („gescreent") werden, weil ein enger Verwandter an dieser Krankheit leidet.

Der Verdacht auf eine ADPKD wird oft erstmals vom Allgemeinarzt (Hausarzt) geäußert.

Diagnose und Nierenbeurteilung

Die ADPKD wird normalerweise von einem Facharzt für Nephrologie – diagnostiziert. Zur Endbeurteilung werden zunächst bildgebende Untersuchungen der Nieren und Nierenfunktionstests durchgeführt.

Bildgebende Untersuchungen der Nieren
Anhand von Bildgebungsverfahren können Ärzte durch ADPKD hervorgerufene Zysten in den Nieren erkennen und vermessen.

Nierenfunktionstests
Blut- und Urinanalysen, bei denen gemessen wird, wie stark eine ADPKD die Funktion der Nieren beeinträchtigt.

Genetik
Die ADPKD wird [illegible] in den DNA, aus der Gene bestehen. Durch [illegible] Untersuchung solcher [illegible] kann [illegible] Diagnose sicher [illegible] werden. Genetische Tests [illegible] durchgeführt, um [illegible] Familienmitglieder [illegible] Krankheit [illegible] zu [illegible] Diagnose [illegible] Symptome

Wie ist [illegible] Problem [illegible] Patient?

Sonstige Untersuchungen

Es ist wichtig herauszufinden, ob die ADPKD bereits andere Teile des Körpers in Mitleidenschaft gezogen hat.

Blutdruck

Es ist sehr wichtig, einen möglichen Bluthochdruck zu erkennen und unter Kontrolle zu bringen, um das Risiko einer Herz-/Kreislauferkrankung (wie z. B. Herzinfarkt oder Schlaganfall) zu verringern.

Sollten die Familienangehörigen ebenfalls untersucht werden?

Checkliste

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Eine frühzeitige und genaue Diagnose der ADPKD ermöglicht es Patienten und Ärzten, Maßnahmen zum bestmöglichen Umgang mit der Krankheit zu ergreifen.
Eine ADPKD wird im Allgemeinen nach einer der hier dargestellten Verfahrensweisen diagnostiziert und beurteilt.

Identifizieren von Personen mit ADPKD

Eine ADPKD wird in der Regel zuerst bei Personen vermutet bzw. erkannt, die:

- typische Symptome einer ADPKD aufweisen
- aus einem anderen Grund, wie etwa bei einem Blutdruck oder Schwangerschaft, untersucht werden
- die speziell auf ADPKD getestet („gescreent") werden, weil ein enger Verwandter an dieser Krankheit leidet.

Der Verdacht auf eine ADPKD wird oft erstmals vom Allgemeinarzt (Hausarzt) geäußert.

Diagnose und Nierenbeurteilung

Die ADPKD wird normalerweise von einem Facharzt für Nephrologie – diagnostiziert. Zur Endbeurteilung werden zunächst bildgebende Untersuchungen der Nieren und Nierenfunktionstests durchgeführt.

Bildgebende Untersuchungen der Nieren
Anhand von Bildgebungsverfahren können Ärzte durch ADPKD hervorgerufene Zysten in den Nieren erkennen und vermessen.

Nierenfunktionstests
Blut- und Urinanalysen, bei denen gemessen wird, wie stark eine ADPKD die Funktion der Nieren beeinträchtigt.

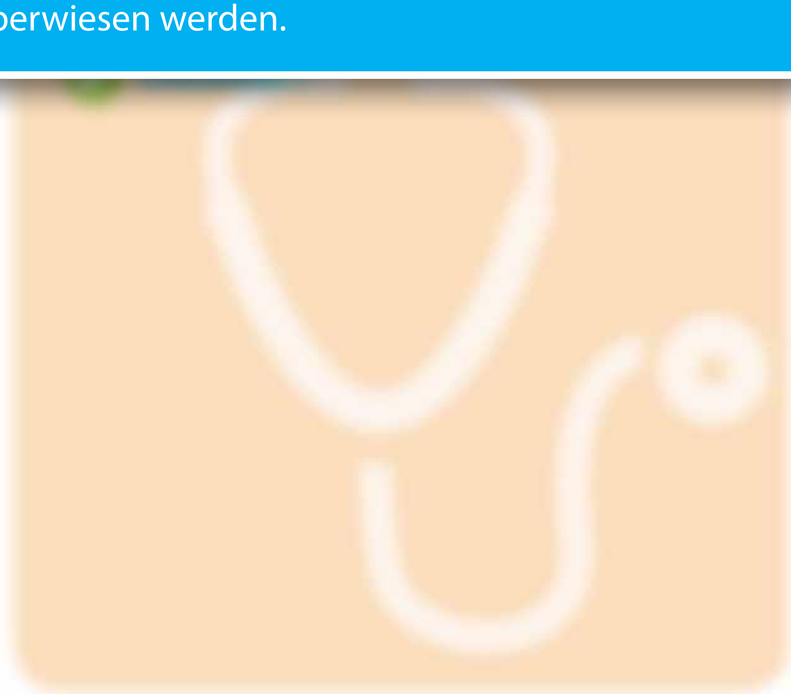
Genetik
Die ADPKD wird [illegible] in den DNA, also der Gene [illegible] Genanalyse identifiziert werden. [illegible] nicht [illegible] Patienten nicht [illegible] Verfahren [illegible] in bestimmten Situationen angezeigt sein.

Wie ist Ihre ADPKD Progression bei Ihnen?

Sonstige Untersuchungen

Es ist wichtig herauszufinden, ob die ADPKD bereits andere Teile des Körpers in Mitleidenschaft gezogen hat.

Wichtige Untersuchungen:



Leber

Alle Patienten mit ADPKD sollten mit einem Bildgebungsverfahren (in der Regel zunächst per Ultraschall) auf Leberzysten untersucht werden. Personen mit Leberzysten als Komplikation sollten bei Bedarf an einen Facharzt für Hepatologie (einen auf Lebererkrankungen spezialisierten Arzt) überwiesen werden.

Diagnose und Beurteilung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die ADPKD diagnostiziert wird und welche ersten Tests und Untersuchungen normalerweise durchgeführt werden.

Sollten die Familienangehörigen ebenfalls untersucht werden?

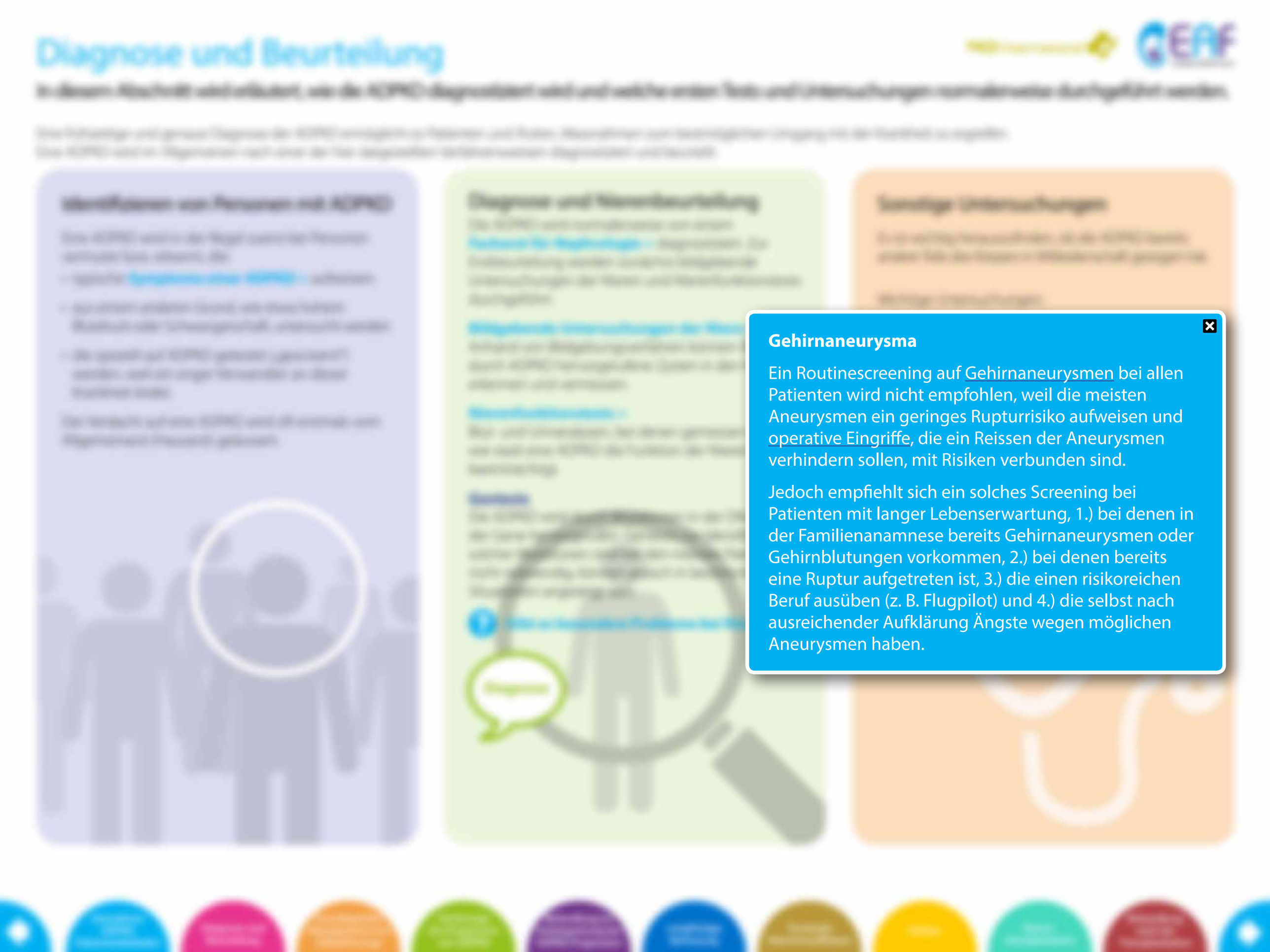
ADPKD ist eine vererbte, genetische Erkrankung. Menschen, bei denen ADPKD diagnostiziert wurde, sollten dahingehend beraten werden, welche Vorteile und Risiken es birgt, andere Familienangehörige in Kenntnis zu setzen und diesen die Möglichkeit einer Untersuchung auf diese Krankheit anzubieten. Eine solche Screening-Untersuchung kann vom Allgemeinarzt vorgenommen werden, der dann zur Bestätigung einer möglichen Diagnose an einen Nierenarzt überweist.

Eine Untersuchung auf ADPKD kann erkrankten Angehörigen die Möglichkeit geben, möglichst frühzeitig Rat sowie die benötigte Behandlung und Unterstützung zu erhalten. Allerdings kann eine Diagnose von ADPKD bedeutende Auswirkungen auf das gesamte Leben des Betroffenen haben, beispielsweise psychologische und finanzielle Konsequenzen. Ein Beratungsgespräch kann helfen, vor dem Treffen einer Entscheidung zwischen diesen Vorteilen und Nachteilen abzuwägen.

Ein Routinescreening auf ADPKD wird bei Kindern (unter 18 Jahren), bei denen noch keine Anzeichen oder Symptome der Erkrankung bestehen, nicht empfohlen, auch wenn ein Elternteil oder beide Elternteile an ADPKD leiden. Dies wird aufgrund der negativen psychischen und finanziellen Konsequenzen vermieden, die die Diagnose haben kann. Kinder, bei denen Anzeichen und Symptome einer ADPKD bestehen, sollten natürlich untersucht und bei der Erkennung von Zysten an einen Facharzt für Kindernephrologie überwiesen werden.

Bei durch In-Vitro-Befruchtung gezeugten Embryos kann mittels genetischer Präimplantationsdiagnostik (PID) getestet werden, ob Embryos ADPKD-bedingte genetische Mutationen aufweisen. Dieser Aspekt wird im Abschnitt zur Familienplanung näher erläutert.

Diagnose und Beurteilung



Gehirnaneurysma

Ein Routinescreening auf Gehirnaneurysmen bei allen Patienten wird nicht empfohlen, weil die meisten Aneurysmen ein geringes Rupturrisiko aufweisen und operative Eingriffe, die ein Reissen der Aneurysmen verhindern sollen, mit Risiken verbunden sind.

Jedoch empfiehlt sich ein solches Screening bei Patienten mit langer Lebenserwartung, 1.) bei denen in der Familienanamnese bereits Gehirnaneurysmen oder Gehirnblutungen vorkommen, 2.) bei denen bereits eine Ruptur aufgetreten ist, 3.) die einen risikoreichen Beruf ausüben (z. B. Flugpilot) und 4.) die selbst nach ausreichender Aufklärung Ängste wegen möglichen Aneurysmen haben.

Checkliste: Diagnose und Beurteilung

☐ **Bildgebende Untersuchung der Nieren**
- – Ultraschalluntersuchung durchgeführt und Ergebnisse erläutert
- – MRT durchgeführt (wenn verfügbar und notwendig) und Ergebnisse erläutert

☐ **Nierenfunktionstests**
- – Nierenfunktionstests (Blut und Urin) durchgeführt und Ergebnisse erläutert
- – Stadium der chronischen Nierenerkrankung erklärt

☐ **Sonstige Untersuchungen und Sachverhalte**
- – Blutdruck gemessen und Ergebnisse erläutert
- – Blutfette (Cholesterin) getestet
- – Über Ernährung, Rauchen und Lebensstil gesprochen und Empfehlungen erteilt
- – Leber: bildgebende Leberuntersuchung durchgeführt (wenn angezeigt) und Ergebnisse erläutert
- – Gehirn: mögliche Notwendigkeit eines Screenings angesprochen
- – Gentests: über die Möglichkeit von Gentests gesprochen, sofern relevant

☐ **Familienscreening**
- – Beratung bezüglich der Möglichkeit und Bedeutung eines Screenings anderer Familienmitglieder und der verfügbaren Optionen in diesem Bereich

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Massnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Zystenwachstums bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Massnahmen bezüglich Ernährungsweise und Lebensstil als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-/Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise, wie sie auch für alle anderen Menschen gelten. Hierzu gehören:

- Mehr Wasser trinken, um den Körper stets mit ausreichend Wasser zu versorgen; dies kann zum Schutz der Nierenfunktion bei ADPKD beitragen.
- **Nicht rauchen. >**
- Ein **gesundes Körpergewicht halten und sich regelmässig körperlich betätigen. >**
- Auf eine gesunde **Ernährung >** achten.
- Weniger **Koffein >** (z. B. in Kaffee und Colagetränken) und Alkohol trinken.

Wenn Sie das Stadium der terminalen Niereninsuffizienz erreichen, werden Sie möglicherweise dazu angehalten, weitere Veränderungen in Ihrer Lebens- und Ernährungsweise vorzunehmen.

Wichtiger Risikofaktor: Bluthochdruck

Eine gute Blutdruckeinstellung bei anhaltend hohem Blutdruck (Hypertonie) ist sehr wichtig, weil Bluthochdruck das Risiko einer Herz-/Kreislauferkrankung wie etwa Herzinfarkt oder Schlaganfall erhöht. Eine angemessene Blutdruckeinstellung kann zudem bei manchen Menschen mit ADPKD dazu beitragen, das Wachstum der Nierenzysten zu verlangsamen. Bei Personen mit Gehirnaneurysmen kann eine gute Blutdruckeinstellung (und das Aufhören mit dem Rauchen) das Risiko eines Reissen des Aneurysmas reduzieren.

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Wenn Sie Bluthochdruck haben, sind die oben genannten Empfehlungen zur gesunden Ernährung und Lebensweise besonders wichtig, um das Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung zu reduzieren.

Zudem verschreiben Ärzte möglicherweise verschiedene **Medikamente >**, um einen überhöhten Blutdruck zu senken.

Regelmässige **Blutdruckkontrollen >** sind wichtig, um sicher zu gehen, dass die Behandlung wirksam ist.

Was bedeuten die Blutdruckmesswerte und der Zieldruck? >

Andere Risikofaktoren

Ihr Arzt empfiehlt Ihnen möglicherweise die Einnahme weiterer Medikamente, um **andere Risikofaktoren >** für Herz-/Kreislauferkrankungen einzudämmen.

Wie steht es mit komplementären oder alternativen Therapien? >

Bleiben Sie am Ball!

Es ist sehr wichtig, dass Sie etwas für Ihre Gesundheit tun. Die Einhaltung einer gesunden Lebens- und Ernährungsweise und Einnahme der verordneten Medikamente laut Anweisungen können langfristig mitunter mühsam sein. Ihr medizinisches Betreuungsteam sollte in der Lage sein, Ihnen weitere Informationsquellen und Unterstützungsmöglichkeiten vor Ort oder online zu nennen. Auch Familienangehörige, Freunde und Patientenorganisationen können wertvolle Hilfe und Unterstützung bieten.

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Patienten und Familienangehörige können Massnahmen ergreifen, um die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden, Privat- und Familienleben zu begrenzen bzw. mit ihnen zurecht zu kommen. Wenn Sie an ADPKD leiden oder Elternteil eines Kindes mit ADPKD sind, können Sie all diese Probleme mit Ihrem medizinischen Behandlungsteam besprechen, das Ihnen dann die notwendige Information, Versorgung und Unterstützung bieten kann.

Checkliste >

Selbst-fürsorge

Selbstfürsorge

„Jedesmal, wenn ich zum Arzt gehe, stelle ich fest, dass ich nicht alleine bin und dass es viele andere Menschen in meiner Situation gibt, die mit ihrer ADPKD zurechtkommen. Wenn sie es schaffen, dann werde ich es auch."

Claudia, Spanien

„Ich nahm es so an und sagte: „OK, lasst uns heiraten. Ich möchte Kinder haben. Ich beginne mit einer salzarmen Diät. Ich möchte ein wenig abnehmen. Und das wird mir gut tun, denn es wird gut für meine Nieren sein." Und diese Pläne haben mir geholfen, ein Gefühl der Kontrolle über mein Leben zu erlangen."

Brenda, Niederlande

„Nun weiss mein Mann, der ADPKD hat, dass er mehr trinken muss, und er hat gelernt, seinen Salzkonsum vor den Wettkämpfen etwas einzuschränken, und er ist mit dem Ergebnis sehr zufrieden. Er spürt den Unterschied kaum, da er schon immer reichlich getrunken hat, und er hat auch keine Probleme mit nächtlichen Toilettengängen."

Flavia, Schweiz

„Im Prinzip sollte man so normal wie möglich leben! Die Forschung wird wahrscheinlich weitere Möglichkeiten zur Bewältigung der Krankheit finden und vielleicht eines Tages herausfinden, wie man das Nierenversagen verhindert."

Alexander, Österreich

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Maßnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Fortschreitens bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Maßnahmen bezüglich Ernährungsweise und Lebensstil als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise

- Mehr Wasser trinken
- Nicht rauchen
- Ein gesundes Körpergewicht
- Auf eine gesunde
- Weniger Kochsalz

Wenn Sie den Eindruck haben, dass Sie Unterstützung bei einer möglicherweise ungesunden Ernährungsweise benötigen, sprechen Sie mit Ihrem Arzt.

Rauchen

Mit dem Rauchen aufzuhören, trägt zur Verringerung des Risikos für Herz-/Kreislauferkrankungen (z. B. koronaren Herzerkrankung oder Schlaganfall) und Krebs bei. Praktische Hilfe und Unterstützung, um mit dem Rauchen aufzuhören, kann meist auf Anfrage erhalten werden.

Wichtiger Risikofaktor: Bluthochdruck

Eine gute Blutdruckeinstellung bei erhaltener Nierenfunktion ist sehr wichtig, weil Bluthochdruck das Risiko einer Herz-Kreislauferkrankung wie einen Herzinfarkt oder Schlaganfall erhöht. Eine angemessene Blutdruckeinstellung kann außerdem bei manchen Menschen mit ADPKD dazu beitragen, die Abnahme der Nierenfunktion zu verlangsamen. Bei Personen mit Leberzysten kann eine gute Blutdruckeinstellung sowie das Aufhören mit dem Rauchen das Risiko einer Ruptur der Zysten verringern.

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Wenn Sie Bluthochdruck haben, sind die oben genannten Empfehlungen zur gesunden Ernährung und Lebensweise besonders wichtig, um das Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung zu reduzieren.

Zudem verschreiben Ärzte möglicherweise verschiedene Blutdruckmittel, um einen übermäßigen Blutdruck zu senken.

Regelmäßige Blutdruckkontrollen sind wichtig, um sicher zu gehen, dass die Behandlung wirksam ist.

Was bedeuten die Blutdruckmesswerte und der Zielbereich? >

Andere Risikofaktoren

Ihr Arzt empfiehlt Ihnen möglicherweise die Einnahme weiterer Medikamente, um andere Risikofaktoren > für Herz-Kreislauferkrankungen einzudämmen.

Wie wirkt es mit kompletmedizinen oder alternativen Therapien? >

Sie am Ball!

Es ist wichtig, dass Sie etwas für Ihre Gesundheit tun. Die Einhaltung einer gesunden Lebens- und Ernährungsweise und Einnahme der verordneten Medikamente kann Ihnen langfristig Nutzen bringen. Halten Sie auch Ihr medizinisches Betreuungsteam auf dem Laufenden und informieren Sie es über Ihre Lage und Ihren weiteren Gesundheitszustand und Veränderungen. Auch Familienangehörige, Freunde und Selbsthilfegruppen können wertvolle Hilfe und Unterstützung bieten.

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Patienten und Familienangehörige können Maßnahmen ergreifen, um die Auswirkungen der ADPKD auf ihre Wohlbefinden, Privat- und Familienleben zu begrenzen. Dies kann Ihnen dabei helfen, die Kontrolle über Ihr Leben zu behalten. Wenn Sie an ADPKD leiden oder Elternteil eines Kindes mit ADPKD sind, können Sie all diese Probleme mit Ihrem medizinischen Behandlungsteam besprechen, das Ihnen dabei die notwendige Information, Beratung und Unterstützung bereitstellen.

Checkliste >

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Massnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Fortschreitens bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Massnahmen bezüglich Ernährungsweise und Lebensstil als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise, wie sie auch für alle anderen Menschen gelten. Hierzu gehören:

- Mehr Wasser trinken, …
- Nicht rauchen. >
- Ein gesundes Körpergewicht …
- Auf eine gesunde Ernährung …
- Weniger Koffein >

Wenn Sie das Stadium … möglicherweise dazu, … Ernährungsweise …

Wichtiger Risikofaktor …

Eine gute Blutdruckkontrolle … und Bluthochdruck das Risiko einer Herz-Kreislauferkrankung und eines Herzinfarkt oder Schlaganfallanfällig. Eine angemessene Blutdruckeinstellung kann zudem bei manchen Menschen mit ADPKD dazu beitragen, das Wachstum der Nierenzysten zu verlangsamen. Bei Personen mit Leberzysten kann eine gute Blutdruckeinstellung somit das Auftreten mit dem Rauchen, das Risiko eines Reissen der Aneurysmen reduzieren.

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Wenn Sie Bluthochdruck haben, sind die oben genannten Empfehlungen zur gesunden Ernährung und Lebensweise besonders wichtig, um das Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung zu reduzieren.

Zudem verschreiben Ärzte möglicherweise verschiedene Blutdruckmedikamente >, um einen übermässigen Blutdruck zu senken.

Regelmässige Blutdruckkontrollen > sind wichtig, um sicher zu gehen, dass die Behandlung wirksam ist.

Körpergewicht und Bewegung

Das Aufrechterhalten eines gesunden Körpergewichts und regelmässige körperliche Betätigung werden empfohlen, um Bluthochdruck vorzubeugen bzw. unter Kontrolle zu behalten.

Empfohlene körperliche Betätigung: Gehen, Gartenarbeit, Tanzen und sämtliche Sportarten – obwohl es ratsam wäre, auf Sport mit starkem Kontakt zu verzichten, um Nierentraumata zu vermeiden.

Wie kontrolliere ich Blutdruckmessgeräte und den Blutdruck? >

Andere Risikofaktoren

Es wird empfohlen, Ihnen möglicherweise die Einnahme weiterer Medikamente, um weitere Risikofaktoren > für Herz-Kreislauferkrankungen einzudämmen.

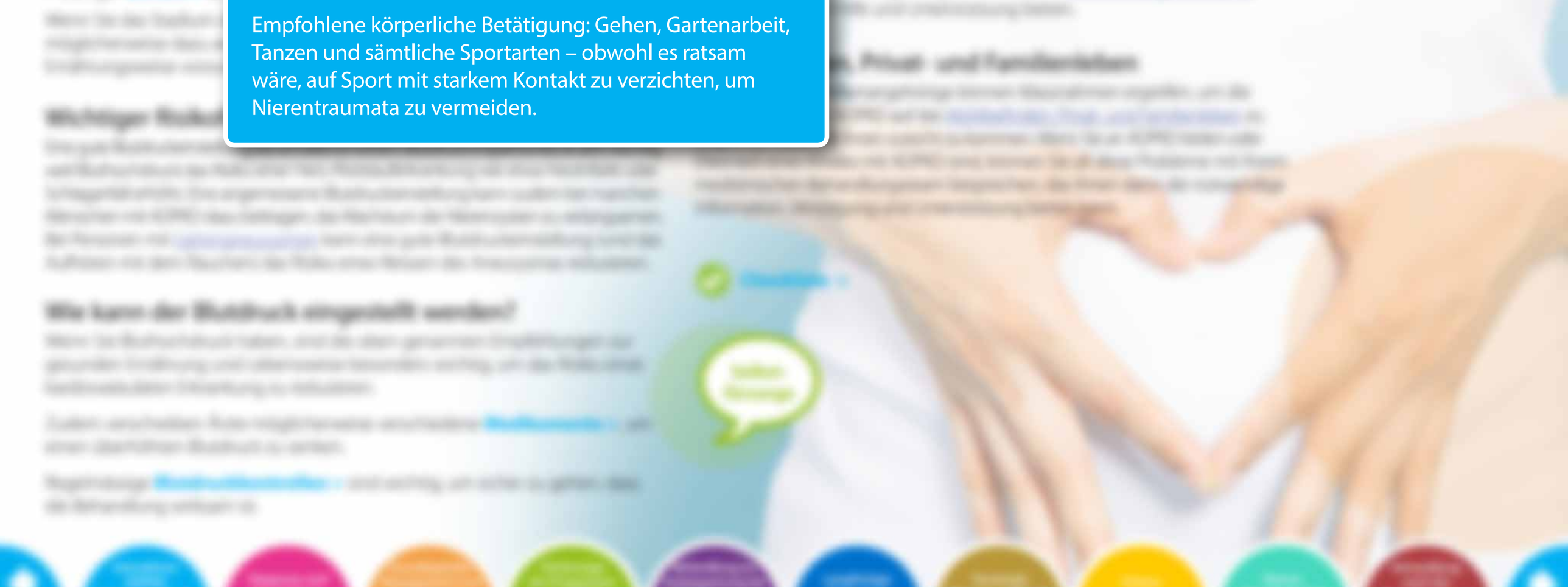
Wie reicht es mit komplementären oder alternativen Therapien? >

…e Zeit

…ten Sie etwas für Ihre Gesundheit tun. Die Einhaltung einer …sund Ernährungsweise und Einnahme der verordneten …erungen können langfristig mitunter Vorteile am …bewegungssystem sollte in der Lage sein, Ihnen weitere …und Unterstützungsmöglichkeiten von Ihr oder anderen zu …emangehörige, Freunde und Gesundheitsdienstleister …ilfe und Unterstützung bieten.

…, Privat- und Familienleben

…emangehörige können Massnahmen ergreifen, um die …PKD und ihre Auswirkungen auf Privat- und Familienleben zu …Ihnen sowohl zu kommen. Wenn Sie an ADPKD leiden oder …ammenarbeiten, wenn mit ADPKD lebt, können Sie all diese Probleme mit Ihrem medizinischen Behandlungsteam besprechen, das Ihnen dabei die notwendige Information, Betreuung und Unterstützung bereitstellen.



Diät

Salzreduzierung

Aktuelle Forschungsarbeiten haben gezeigt, dass ein grösserer Salzverzehr bei Patienten mit ADPKD zu einem stärkeren Nierenwachstum führt. Die Forscher untersuchten Daten aus der klinischen „HALT-PKD"-Studie über den Effekt bestimmter Blutdruckmedikamente auf das Fortschreiten der ADPKD. Sie kamen zu dem Ergebnis, dass eine mässige Einschränkung des Salzkonsums (max. 6 g pro Tag) bei ADPKD von Vorteil ist, der gänzliche Verzicht auf Salz jedoch nicht sinnvoll ist. Um einen Ernährungsplan aufzustellen, können Sie an einen Ernährungsberater verwiesen werden.

Der empfohlene Salzkonsum für Kinder ist entsprechend niedriger.

Alter	**Salzkonsum pro Tag (Natriumäquivalent)**
1–3 Jahre	2 g (0,8 g)
4–6 Jahre	3 g (1,2 g)
7–10 Jahre	5 g (2 g)
ab 11 Jahre	5–6 g (2–2,4 g)

Mässiger Eiweissverzehr

Es gibt keine stichhaltigen Nachweise dafür, dass eine proteinarme Diät das Fortschreiten der ADPKD verlangsamt. Erwachsenen mit ADPKD wird geraten, die gleiche mässige Menge an Eiweiss (0,75 bis 1,0 g pro kg Körpergewicht und Tag) zu verzehren, wie es für die Allgemeinbevölkerung empfohlen wird. Richtlinien zum Management allgemeiner chronischer Nierenerkrankungen raten, dass Erwachsene pro Tag nicht mehr als 0,8 g Eiweiss pro kg Körpergewicht zu sich nehmen sollten, wenn ihre geschätzte glomeruläre Filtrationsrate (eGFR; siehe Nierenfunktionstests) unter 30 ml/min/1,73 m^2 absinkt. Menschen, bei denen das Risiko für das Fortschreiten einer chronischen Nierenerkrankung besteht, wird empfohlen, starken Proteinverzehr (mehr als 1,3 g/kg/Tag) zu vermeiden. Jegliche Einschränkung der Eiweissaufnahme mit der Nahrung sollte vorzugsweise in Absprache mit einem auf Nierenerkrankungen spezialisierten Diätologen erfolgen und überwacht werden, um eine Mangelernährung zu vermeiden.

Ballaststoffe

Eine ballaststoffreiche Ernährung kann zur Vorbeugung vor einer Divertikulose beitragen.

Quellen

Siehe Weitere Informationsquellen. Auf einigen Websites von Patientenorganisationen werden weiterführende Informationen zur Ernährung und ADPKD veröffentlicht.

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Massnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Zystenwachstums bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Massnahmen bezüglich Ernährungsweise und Lebensstil als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise, wie sie auch für alle anderen Menschen gelten. Hierzu gehören:

- Mehr Wasser trinken, um den Körper stets mit ausreichend Wasser zu versorgen, das kann zum Schutz der Nierenfunktion bei ADPKD beitragen.
- Nicht rauchen.
- Die gesunde Kö
- Auf eine gesund
- Weniger Koffe

Wenn Sie das Gefü
möglicherweise
Ernährungsweise

Wichtiger Ra

Eine gute Blutdruc
und Blutzuckerkon
Schlaganfall ermö
Menschen mit ADPKD dazu beitragen, das Wachstum der Nierenzysten zu verlangsamen. Bei Personen mit Typ-2-Diabetes kann eine gute Blutzuckereinstellung somit das Auftreten mit dem Rauchen die Rolle eines Risikos des Kreislaufes reduzieren.

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Wenn Sie Bluthochdruck haben, sind die oben genannten Empfehlungen zur gesunden Ernährung und Lebensweise besonders wichtig, um das Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung zu reduzieren.

Zudem verschreiben Ärzte möglicherweise verschiedene Medikamente, um einen übermässigen Blutdruck zu senken.

Regelmässige Blutdruckkontrollen sind wichtig, um sicher zu gehen, dass die Behandlung wirksam ist.

Koffein

Die eigene Koffeinaufnahme auf ein Mittelmass zu beschränken (2 Tassen Kaffee oder 4 Tassen Tee pro Tag), kann im Hinblick auf die allgemeine Herz-/Kreislaufgesundheit ratsam sein, obwohl keine Belege dafür vorliegen, dass Koffein das Wachstum von Nierenzysten bei ADPKD beeinflusst.

Was bedeuten die Blutdruckmesswerte und der Zielbereich? >

Andere Risikofaktoren

Es wird empfohlen Ihnen möglicherweise die Einnahme weiterer Medikamente, um andere Risikofaktoren > für Herz-Kreislauferkrankungen einzudämmen.

Wie steht es mit komplementären oder alternativen Therapien? >

Bleiben Sie am Ball!

Es ist sehr wichtig, dass Sie etwas für Ihre Gesundheit tun. Die Einhaltung einer gesunden Lebens- und Ernährungsweise und Einnahme der verordneten Medikamente zur Kontrollierung können langfristig Ihnen Vorteile am Ihr medizinisches Betreuungsteam sollte in der Lage sein, Ihnen weitere Informationsquellen und Unterstützungsmöglichkeiten vor Ort oder online zu nennen. Auch Familienangehörige, Freunde und Selbsthilfegruppen können wertvolle Hilfe und Unterstützung bieten.

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Patienten und Familienangehörige können Massnahmen ergreifen, um die Auswirkungen der ADPKD auf ihr Wohlbefinden, Privat- und Familienleben zu begrenzen bzw. mit ihnen umgehen zu können. Wenn Sie an ADPKD leiden oder Elternteil eines Kindes mit ADPKD sind, können Sie all diese Probleme mit Ihrem medizinischen Behandlungsteam besprechen, das Ihnen dabei die notwendige Information, Betreuung und Unterstützung bereitstellen.

Checkliste >

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Maßnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Andere Risikofaktoren

Medikamente zur Blutdruckeinstellung

Zur Behandlung von Bluthochdruck können zahlreiche unterschiedliche Arten von Medikamenten (die mitunter als „Blutdrucksenker“ bezeichnet werden) verwendet werden. Ärzte berücksichtigen bei der Wahl eines Blutdruckmedikaments für jede einzelne Person verschiedene Faktoren, darunter auch das Bestehen weiterer Erkrankungen.

In der Regel werden für ADPKD-Patienten zunächst ACE-Hemmer (Hemmstoffe des Angiotensin-konvertierenden Enzyms) und Angiotensin-Rezeptor-Blocker (ARB) empfohlen. ACE-Hemmer tragen in ihrem Namen die Endung „pril“, wie etwa Enalapril, Lisinopril, Perindopril und Ramipril. ARB tragen in ihrem Namen die Endung „sartan“, z. B. Candesartan, Irbesartan, Losartan und Telmisartan.

Wenn diese Medikamente ungeeignet sind oder wenn zusätzliche Medikamente erforderlich sind, kann je nach den individuellen Gegebenheiten beim Patienten die Verordnung anderer Arzneimittel, etwa so genannter Betablocker, Diuretika oder Kalziumkanalblocker, in Erwägung gezogen werden. Ihr Arzt verordnet Ihnen möglicherweise eine Kombination mehrerer Medikamente, um Ihren Blutdruck einzustellen.

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

Blutdruckmessungen

Der Standard-Blutdruckzielwert für Patienten mit ADPKD liegt bei maximal 140/90 mmHg. Dieser Zielwert muss jedoch unter Berücksichtigung des Alters und etwaiger sonstiger Erkrankungen individuell angepasst werden. Für Patienten kann es hilfreich sein, den eigenen Blutdruckzielwert zu kennen und den Druck zu Hause zu überwachen. Fragen Sie Ihren Arzt, welche Massnahmen Sie ergreifen sollten, wenn der von Ihnen gemessene Blutdruck höher als Ihr Zielwert ist.

Sie können Ihren Blutdruck zu Hause mit einem einfachen elektronischen Gerät messen. In bestimmten Situationen kann Ihnen ein spezielles Gerät zur kontinuierlichen Blutdruckmessung zu Hause über einen gewissen Zeitraum ausgehändigt werden.

So können weitere Informationen über Ihren Blutdruck zu verschiedenen Tageszeiten gesammelt werden. Es ist wichtig, zu lernen, wie diese Messungen richtig durchgeführt werden, und Ihrem Arzt die Ergebnisse bei Ihrem nächsten Kliniktermin zu übergeben.

Lebensweise und Diät

Wichtiger Risikofaktor: Bluthochdruck

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Maßnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Fortschreitens der Nierenerkrankung bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Maßnahmen bezüglich Ernährungsweise und Lebensstil als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise, …

- Mehr Wasser trinken, …
- Nicht rauchen. >
- Die gesunde Körpergr…
- Auf eine gesunde Ern…
- Weniger Koffein >, z. …

Wenn Sie den Eindruck …
möglicherweise dazu, …
Ernährungsweise vorzu…

Wichtiger Risikof…

Eine gute Blutdruckkontrolle …
und Bluthochdruck bei ADPKD …
Schlaganfallrisikofaktor. Eine …
Menschen mit ADPKD …
bei Personen mit Lipidstoff…
Koffeinen mit dem Rauch…

Wie kann der Blu…

Wenn Sie Bluthochdruck …
gesunden Ernährung und …
kardiovaskulären Erkrank…

Zudem verschlechtert Ra…
einen plötzlichen Blutdr…

Regelmäßige Blutdruck…
die Behandlung wirksam …

Andere Risikofaktoren

Es wird empfohlen, Ihnen möglicherweise die Einnahme weiterer Medikamente, wie z. B. Statine, zu verschreiben, um andere Risikofaktoren … Für Herz-Kreislauferkrankungen einzudämmen.

Wie wirken sich Nahrungsergänzungsmittel oder alternative Therapien …

Es gibt keine Beweise für Ihre Gesundheit, …

Sexual- und Familienleben

Einige Menschen mit ADPKD …
Maßnahmen ergreifen, um die …
Ihre Familienplanung, Ihr Sexual- und Familienleben zu …
Sprechen Sie mit Ihrem Arzt, …
Sie an ADPKD leiden oder …
ADPKD sind, können Sie all diese Probleme mit Ihrem …
besprechen, der Ihnen dabei die notwendige …
Unterstützung bieten kann.

Was bedeuten die Blutdruckmesswerte und der Zieldruck?

Blutdruckwerte werden in zwei Zahlen ausgedrückt, gefolgt von der Masseinheit, in der der Blutdruck gemessen wird, und zwar in „mmHg“ (Millimeter Quecksilber).

Die höhere der beiden Zahlen (die man den systolischen Blutdruck nennt) entspricht dem Druck zum Zeitpunkt des Zusammenziehens des Herzmuskels. Die kleinere Zahl (der diastolische Blutdruck) entspricht dem Druck in der kurzen Ruhephase des Herzens zwischen zwei Schlägen.

Blutdruckzielwerte sind die Werte, die beim Messen der beiden Druckwerte nicht überschritten werden sollten. Ein typischer Zielwert von 140/90 mmHg bedeutet, dass der systolische Blutdruck nicht höher als 140 mmHg und der diastolische Blutdruck nicht höher als 90 mmHg sein sollte.

Die Blutdruckzielwerte müssen für jeden einzelnen Patienten unter Berücksichtigung des Alters und etwaiger sonstiger Erkrankungen individuell festgelegt werden. Ein niedrigerer Zielwert kann beispielsweise bei jüngeren Menschen mit ADPKD (z. B. in der Altersklasse 15 bis 49 Jahre) sinnvoll sein, die eine gute Nierenfunktion jedoch eine kardiovaskuläre Erkrankung oder Diabetes (eine Erkrankung, die mit einem überhöhten Blutzuckerspiegel einhergeht) haben.

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

Andere Risikofaktoren

Es können (je nach den individuellen Gegebenheiten) weitere Medikamente verordnet werden, um Risikofaktoren für Herz-/Kreislauferkrankungen zu kontrollieren, z. B.:

- Medikamente zur Regulierung eines hohen Cholesterolspiegels (wie etwa Statine)
- schwach dosiertes Aspirin, um die Blutgerinnung zu hemmen.

Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

In diesem Abschnitt werden die Maßnahmen erläutert, die Patienten in Zusammenarbeit mit ihrem medizinischen Behandlungsteam treffen können, um ihre Nierenfunktion zu schützen und dem Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung entgegenzuwirken.

Lebensweise und Diät

Zur Verhinderung bzw. Verlangsamung des Zystenwachstums bei Menschen mit ADPKD haben sich nur wenige Maßnahmen bezüglich Ernährungsweise und -gewohnheiten als wirksam erwiesen. ADPKD-Betroffene können jedoch viele Dinge tun, die zum Schutz der Nieren beitragen und das Risiko von Bluthochdruck und Herz-Kreislauferkrankungen verringern können.

Bei den meisten dieser Punkte handelt es sich um allgemeine Empfehlungen zur gesunden Lebensweise, wie sie auch für alle anderen Menschen gelten. Hierzu gehören:

- Mehr Wasser trinken, um dem Körper stets mit ausreichend Wasser zu versorgen, das kann zum Schutz der Nierenfunktion bei ADPKD beitragen.
- Nicht rauchen. >
- Ein gesundes Körpergewicht halten und sich regelmäßig körperlich betätigen. >
- Auf eine gesunde Ernährung > achten.
- Weniger Koffein > (z. B. in Kaffee und Colagetränken) und Alkohol trinken.

Wenn Sie das Stadium der terminalen Niereninsuffizienz erreichen, werden Sie möglicherweise dazu angehalten, weitere Veränderungen in Ihrer Lebens- und Ernährungsweise vorzunehmen.

Wichtiger Risikofaktor: Bluthochdruck

Eine gute Blutdruckeinstellung bei erhöhtem Blutdruck ist sehr wichtig, weil Bluthochdruck die Rate einer Herz-Kreislauferkrankung wie etwa Herzinfarkt oder Schlaganfall erhöht. Eine angemessene Blutdruckeinstellung kann zudem bei manchen Menschen mit ADPKD dazu beitragen, das Wachstum der Nierenzysten zu verlangsamen. Bei Personen mit Leberzystenbefall kann eine gute Blutdruckeinstellung sowie das Aufhören mit dem Rauchen, das Risiko eines Reißen des Aneurysmas reduzieren.

Wie kann der Blutdruck eingestellt werden?

Wenn Sie Bluthochdruck haben, sind die oben genannten Empfehlungen zur gesunden Ernährung und Lebensweise besonders wichtig, um das Risiko einer kardiovaskulären Erkrankung zu reduzieren.

Zudem verschreiben Ihnen möglicherweise verschiedene Medikamente > um einen akzeptablen Blutdruck zu senken.

Regelmäßige Blutdruckkontrollen > sind wichtig, um sicher zu gehen, dass die Behandlung wirkt.

Wie steht es mit komplementären oder alternativen Therapien?

Komplementäre (oder „alternative“) Therapien umfassen unterschiedliche Behandlungen und Praktiken, die nicht Bestandteil der klassischen bzw. Schulmedizin sind. Es liegen keine stichhaltigen Nachweise dafür vor, dass bestimmte komplementäre oder alternative Therapien dazu beitragen, die Nieren zu schützen oder das Fortschreiten der ADPKD zu verlangsamen. Einige in der klassischen Pflanzenheilkunde verwendeten Kräuter können die Nieren schädigen.

Bestimmte Arten der nicht-medizinischen Komplementärtherapien können helfen, mit den Auswirkungen der ADPKD besser fertig zu werden, und werden manchmal zur Linderung von Schmerzen eingesetzt.

Bevor Sie irgendeine Komplementärtherapie anwenden, sollten Sie Ihren Arzt um Rat fragen. Und Sie sollten niemals auf Anraten eines Komplementärtherapeuten die Einnahme der Ihnen verordneten Medikamente abbrechen, ohne dies zuvor mit Ihrem Arzt besprochen zu haben.

In der Regel müssen Sie die Kosten für Komplementärtherapien selbst tragen.

Checkliste: Grundlegendes Management und Selbstfürsorge

Einzelheiten zu diesen Aspekten entnehmen Sie bitte dem interaktiven Leitfaden.

☐ **Empfehlungen zu den folgenden die Lebensweise betreffenden Themen erteilt und ggf. Unterstützung angeboten**
- – Auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten
- – Mit dem Rauchen aufhören
- – Ein gesundes Körpergewicht halten
- – Ausreichend körperliche Betätigung
- – Auf eine gesunde Ernährung achten, Salzkonsum (Natrium) begrenzen
- – Alkoholkonsum auf die empfohlenen Höchstmengen begrenzen

☐ **Blutdruck und andere kardiovaskuläre Risikofaktoren**
- – Blutdruck gemessen und Ergebnisse erläutert
- – Massnahmen bezüglich einer gesünderen Lebensweise diskutiert und vereinbart
- – Wahl der verordneten Medikation erklärt und vereinbart, wenn erforderlich
- – Zielwert erklärt und vereinbart
- – Sinn und Möglichkeiten der Überwachung zu Hause erläutert

☐ **Andere kardiovaskuläre Risikofaktoren**
- – Notwendigkeit einer cholesterolsenkenden Behandlung oder sonstigen Therapie besprochen

☐ **Wohlbefinden, Privat- und Familienleben**
- – Auswirkungen der ADPKD auf Wohlbefinden, Privat- und Familienleben besprochen, wenn erforderlich, und Massnahmen getroffen

☐ **Aspekte der Familienplanung besprochen und Lösungswege aufgezeigt**

☐ **Informationen über Patientenorganisationen und sonstige Formen der Unterstützung übermittelt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

_____

_____

_____

_____

Vorhersage der Progression von ADPKD

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die Auswirkungen der ADPKD auf die Nieren gemessen und das zukünftige Fortschreiten der Krankheit eingeschätzt werden können, um die angebotene medizinische Versorgung entsprechend anzupassen.

Bei Menschen mit ADPKD kommt es im Laufe ihres Lebens zum Wachstum und zur Vermehrung von Zysten. Die Prognose, d. h. die Geschwindigkeit, mit der die Krankheit fortschreitet und die Auswirkungen auf die Nieren zunehmen, ist von Patient zu Patient unterschiedlich. Bei manchen Menschen wachsen und vermehren sich die Zysten so langsam, dass eine ernsthafte Nierenerkrankung (und die terminale Niereninsuffizienz) erst in weit vorgeschrittenem Alter oder überhaupt nicht eintritt. Bei anderen Menschen hingegen schreitet die Krankheit schneller fort. Dies kann mit dem Management der ADPKD sowie der individuellen Erkrankung jedes Patienten zusammenhängen.

Die Rate, mit welcher die ADPKD fortschreitet, kann gemessen und sogar für die Zukunft vorausgesagt werden. Dies kann hilfreich sein, um:

- Patienten mit schnell fortschreitender Krankheit zu identifizieren, bei denen bestimmte Behandlungen oder die Teilnahme an klinischen Studien angezeigt sein könnten
- die Wirksamkeit einer Behandlung zu beurteilen
- eine Nierentransplantation oder Dialyse im weiteren Verlauf der Erkrankung im Voraus zu planen.

Die Veränderungen der Nierenfunktion können auf mehrere Arten beurteilt werden.

Familienanamnese

Das Risiko eines schnellen Fortschreitens der ADPKD ist bei Patienten erhöht, wenn Familienangehörige mit der gleichen Erkrankung das Stadium der terminalen Niereninsuffizienz vor Vollendung des 58. Lebensjahr erreichten. Es wird empfohlen, bei diagnostizierten Patienten mit einer solchen Familienanamnese die ADPKD-Progression alle 3 bis 5 Jahre zu untersuchen.

Nierenfunktionstests

Der wichtigste Faktor bei der Prognose von ADPKD ist die Nierenfunktion. Eine gute Nierenfunktion lässt unabhängig vom Zystenwachstum auf eine bessere Prognose schliessen als eine schlechte Nierenfunktion. Anhand von wiederholten Messungen des Kreatininspiegels im Blut und Urin (siehe Nierenfunktionstests) können Ärzte vorhersagen, wie sich die Nierenfunktion verändern wird.

Menschen mit ADPKD können jedoch über viele Jahre hinweg eine normale Nierenfunktion haben, obwohl die Zysten bei ihnen wachsen und sich vermehren. Aus diesem Grund verwenden Ärzte zusätzlich andere Tests zur Überwachung und Vorhersage der ADPKD-Progression. Es handelt sich hierbei um zwei Methoden: das Gesamtnierenvolumen (TKV; engl.: Total Kidney Volume) und den PRO (Predicting Renal Outcomes) PDK-Score.

Gesamtnierenvolumen

Gesamtnierenvolumen > (oder TKV) ist ein Mass für die zystenbedingte Grössenzunahme der Nieren. Es wird anhand von bildgebenden Untersuchungen der Nieren berechnet und dient zur Beurteilung des Fortschreitens einer ADPKD.

PROPKD-Score

Der **PROPKD-Score >** ist ein Forschungswerkzeug, mit dessen Hilfe das Progressionsrisiko anhand von vier Faktoren vorhergesagt wird. Einer dieser Faktoren ist die vorhandene genetische Mutation. Die Verwendung des PROPKD-Scores ist jedoch aufgrund der Kosten und der Verfügbarkeit der Gentests nur begrenzt möglich. Der Score wird derzeit nur zu Forschungszwecken herangezogen, nicht aber beim Routinemanagement von Patienten.

Checkliste >

Prognose

Prognose

„Ich habe im Alter von 35 Jahren erfahren, dass ich Zystennieren habe; ich hatte bereits zwei Kinder und man sagte mir, dass ich bald eine Dialyse brauchen würde. Tatsächlich bin ich nun bereits 68 Jahre alt, und mein Gesamtzustand ist recht gut."

Antonia, Italien

„Als man mir sagte, dass ich an ADPKD leide, war dies ein brutaler Schock und eine Nachricht, die ich nur schwer akzeptieren konnte. Zum Glück wurde ich kurz darauf von einem Nierenarzt behandelt, der mich auch heute noch betreut und dem es gelungen ist, mir wieder Hoffnung zu geben und das trübe Bild in etwas Positiveres zu verwandeln. Es ist sehr wichtig, dass Ärzte sich bei der erstmaligen Ankündigung der Erkrankung Zeit für ihre Patienten nehmen, um ihnen Hoffnung und Unterstützung zu bieten."

Corinne, Frankreich

„Obwohl in meinem Fall ein Nierenversagen absehbar war, war nicht klar, wann es wirklich dazu kommen würde. Im Prinzip dauerte der Prozess von den ersten spürbaren Einschränkungen bis zum Nieren-versagen etwa 10 Jahre. Die Diagnose war klar, es gab keine Geheimnisse. Jahrelang gab es keine anderen Behandlungsmöglichkeiten als Blutdruckeinstellung und Diät, worauf dann die „Radikalkur" mit Dialyse und Transplantation folgte. Der Erfolg der Transplantation ist sicher nicht vorhersehbar. In meinem Fall war das zusätzliche Zystenwachstum in der Leber, das zunächst nicht vorhergesagt worden war, ein erschwerender Faktor. Dies war aufgrund der Grösse der Zysten und der damit einhergehenden heftigen Beschwerden noch dramatischer als die Nierenerkrankung."

Elisabeth, Österreich

Vorhersage der Progression von ADPKD

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die Auswirkungen der ADPKD auf die Nieren gemessen und das zukünftige Fortschreiten der Krankheit eingeschätzt werd

Gesamtnierenvolumen

Das Gesamtnierenvolumen (TKV) wird anhand einer bildgebenden Untersuchung der Nieren berechnet.

- Ultraschalluntersuchungen sind preisgünstig, meistens verfügbar und können in einigen Situationen zur Schätzung des Gesamtnieren-volumens eingesetzt werden.
- Die ideale Methode zur Messung des TKV ist die Magnetresonanztomographie (MRT), denn sie liefert genauere Ergebnisse als der Ultraschall. Jedoch ist der Zugang zu MRT-Untersuchungen für manche Patienten nur begrenzt möglich, insbesondere für wiederholte TKV-Messungen. Schnellere und einfachere MRT-Techniken sind nun zunehmend verfügbar.

Bei der Schätzung des TKV berücksichtigen Ärzte die Körpergrösse und das Gewicht des Patienten. Denn die Grösse der Nieren hat je nach Grösse und Gewicht sowie nach Alter der Person eine unterschiedliche Bedeutung.

Im Idealfall sollte das TKV erstmalig etwa zum Zeitpunkt der Diagnose und dann zu einem späteren Zeitpunkt gemessen werden.

Das TKV kann auf zweierlei Weise genutzt werden, um das Fortschreiten der ADPKD zu beurteilen:

Risikovorhersage
Eine einzige TKV-Messung kann verwendet werden, um vorherzusagen, wie schnell die ADPKD in Zukunft fortschreiten wird. Diese Informationen können nützlich sein für Behandlungsentscheidungen. Die meisten Patienten mit ADPKD können basierend auf ihrem TKV und unter Berücksichtigung ihrer Körpergrösse in eine von fünf Risikokategorien bezüglich des Krankheitsfortschritts (1A bis 1E) eingeteilt werden. Im Allgemeinen kommt es bei den Kategorien 1C bis 1E zu einem schnellen Fortschreiten der Krankheit.

Wiederholte Messung
Durch mehrfache Wiederholung der TKV-Messung können Ärzte und Patienten sehen, wie schnell sich das Nierenvolumen wirklich verändert und somit die Krankheit fortschreitet. Wiederholte TKV-Messungen sind nicht überall gleich verfügbar; deshalb ist es sinnvoll, mit Ihrem Nierenarzt darüber zu sprechen.

Es wird empfohlen, Patienten, deren TKV pro Jahr um mehr als 5 % zunimmt, als Patienten mit schnell fortschreitender ADPKD zu betrachten. Diese Beurteilung sollte vorzugsweise auf drei oder mehr MRT-basierten Messungen in einem Intervall von jeweils mindestens 6 Monaten basieren.

Die Vorhersage der ADPKD-Progression wird normalerweise in auf ADPKD spezialisierten Zentren getroffen. Eine Liste der Fachzentren, die zum Europäischen Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen gehören, finden Sie hier.

Es ist auch möglich, die Länge der Nieren (statt des Volumens) per Ultraschall zu messen und basierend darauf vorherzusagen, ob die ADPKD zu einem schnellen Fortschreiten tendiert.

Vorhersage der Progression von ADPKD

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie die Auswirkungen der ADPKD auf die Nieren gemessen und das zukünftige Fortschreiten der Krankheit eingeschätzt werden können, um die angebotene medizinische Versorgung entsprechend anzupassen.

Bei Menschen mit ADPKD kommt es im Laufe ihres Lebens zum Abbau und zur Vernarbung von Zysten. Die Prognose, d. h. die Geschwindigkeit, mit der die Krankheit fortschreitet und die Auswirkungen auf die Nieren zunehmen, ist von Patient zu Patient unterschiedlich. Bei manchen Menschen wachsen und vermehren sich die Zysten so langsam, dass eine ernsthafte Nierenschwäche, somit die [terminale Niereninsuffizienz](), erst in weit fortgeschrittenem Alter oder überhaupt nicht eintritt. Bei anderen Menschen kämpfen schnell die Krankheit schneller fort. Dies kann mit dem Management der ADPKD sowie der individuellen Erfahrung jedes Patienten zusammenhängen.

Die Klasse, mit welcher die ADPKD fortschreitet, kann gemessen und sogar für die Zukunft vorausgesagt werden. Dies kann hilfreich sein, um:

- Patienten mit schnell fortschreitender Krankheit zu identifizieren, bei denen bestimmte Behandlungen oder die Teilnahme an [klinischen Studien]() angebracht sein könnten
- den Wirkungsgrad einer Behandlung zu beurteilen
- eine [Nierenersatztherapie oder Dialyse]() im weiteren Verlauf der Erkrankung im Voraus zu planen.

Die Veränderungen der Nierenfunktion können auf mehrere Arten beurteilt werden.

Familienanamnese

Das Risiko eines schnellen Fortschreitens der ADPKD ist bei Patienten erhöht, wenn Familienangehörige mit der gleichen Erkrankung das Stadium der [terminalen Niereninsuffizienz]() vor Vollendung des 58. Lebensjahrs erreichen. Es wird empfohlen, bei diagnostizierten Patienten mit einer solchen Familienanamnese die ADPKD-Progression alle 1 bis 2 Jahre zu untersuchen.

Checkliste >

Progression

Nierenfunktionstests

Der wichtigste Test zur Messung der Nierenfunktion ist die [eGFR]() und [Albuminurie]() eines Patienten. Sie werden anhand von Blut- und Urinproben gemessen, die während routinemäßiger Untersuchungen der Patienten gesammelt werden.

Bei Menschen mit ADPKD kann es zu einem Abfall der eGFR-Progression kommen.

Gesamtvolumen der Nieren

Das Gesamtvolumen der Nieren (TKV) wird anhand von bildgebenden Untersuchungen der Nieren gemessen und dient zur Beurteilung des Fortschreitens einer ADPKD.

Genetische Mutationen

Die Identifizierung der genetischen Mutation, die ADPKD verursacht, kann bei der Vorhersage des Fortschreitens der Krankheit hilfreich sein. Die Interpretation des PROPKD-Scores ist jedoch aufgrund der Kosten und der Verfügbarkeit der [Genetik]() nur begrenzt möglich. Die Tests sind derzeit nur zu Forschungszwecken vorgesehen, nicht aber beim Routinemanagement von Patienten.

PROPKD-Score

Der PROPKD-Score dient der Vorhersage des Risikos der ADPKD-Progression basierend auf folgenden Punkten:

1) Patient männlich oder weiblich
2) Patient musste bereits vor Vollendung des 35. Lebensjahrs mit Medikamente gegen Bluthochdruck behandelt werden
3) Beim Patienten trat vor Vollendung des 35. Lebensjahrs mindestens eine der wichtigsten Nierenkomplikationen der ADPKD auf.
4) Die ADPKD wird beim Patienten durch eine Genmutation namens PKD1 verursacht.

Checkliste: Vorhersage der Progression von ADPKD

☐ **Fortschreiten der ADPKD erklärt**

☐ **Gründe für die Prognose erklärt**

☐ **Verfügbare Prognoseoptionen erklärt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

Genetik und Gentests

ADPKD ist eine genetische Erkrankung, die von den Eltern auf ihre Kinder übertragen werden kann. In diesem Abschnitt werden die Grundlagen der ADPKD-betreffenden Genetik, der erblichen Faktoren und der Gentests erläutert.

Wie wird ADPKD vererbt?

ADPKD wird in der Regel durch Anomalien (oder Mutationen) in einem von zwei **Genen >** verursacht: Diese Gene sind unter der Bezeichnung *PKD1* und *PKD2* bekannt. Tatsächlich ist die ADPKD die häufigste genetisch bedingte Nierenerkrankung.

ADPKD wird **dominant >** vererbt. Dies bedeutet, dass die ADPKD-Mutation nur in einem der von einem Elternteil vererbten Gene vorliegen muss, damit ADPKD auftritt.

ADPKD unterscheidet sich von der autosomalen rezessiven polyzystischen Nierenerkrankung (ARPKD), einer anderen seltenen Erkrankung mit einem unterschiedlichen Vererbungsmuster.

Gentests

Anhand von Gentests kann festgestellt werden, ob eine Mutation von *PKD1* oder *PKD2* vorliegt. Hierzu wird eine kleine Blut- oder Speichelprobe analysiert.

In der Regel braucht ein Arzt keinen Gentest durchzuführen, um eine ADPKD zu diagnostizieren, der Test kann aber in bestimmten **Situationen >** hilfreich für die Diagnose sein.

Zum Zweck der Familienplanung besteht die Möglichkeit von präimplantativen oder pränatalen Gentests, deren Verfügbarkeit jedoch nicht immer gegeben ist.

Genetische Tests auf ADPKD sind komplex und kostspielig; sie werden normalerweise von Genetikern in entsprechend spezialisierten Zentren durchgeführt. Dank der technologischen Fortschritte werden solche Gentests jedoch schneller und weniger kostenintensiv.

Das EAF und PKD International sind der Meinung, dass alle Patienten mit ADPKD nach Möglichkeit Zugang zu solchen Tests haben sollten, wenn dies sinnvoll ist. Derzeit variiert die Verfügbarkeit der Gentests auf ADPKD jedoch stark je nach Land und Region.

Beratung

Ein positiver Gentest auf ADPKD kann lebenslange Folgen für Patienten und ihre Angehörigen haben. Neben den eigentlichen Krankheitsfolgen kann ADPKD auch andere Aspekte des Wohlbefindens, Privat- und Familienlebens sowie der Finanzen beeinträchtigen.

Im Idealfall sollte jeder, der sich einem Gentest auf ADPKD unterzieht, (sowie die Eltern von getesteten Kindern), die Möglichkeit haben, eine Beratung in Anspruch zu nehmen, bei der die Vorteile und Nachteile ausführlich diskutiert werden. Diese Beratung kann von einem klinischen Genetiker, einer spezialisierten Pflegefachkraft oder einem genetischen Berater mit Erfahrung im Bereich ADPKD durchgeführt werden.

Eine Beratung sollte zudem angeboten werden, um die Testergebnisse und ihre Folgen zu besprechen. Ein Kind mit ausreichender Reife und Kompetenz kann in die Beratung mit einbezogen werden.

Sie finden weitere Informationen über Genetik und Gentests auf den Websites der Patientenorganisationen für ADPKD und genetische Erkrankungen.

Checkliste >

Genetik

Genetik

„Meine Diagnose erfolgte durch puren Zufall, als ich 23 war. Ich habe eine „de novo" ADPKD-Mutation, der erste Fall in meiner Familie. Als junger Mensch habe ich nicht viel darüber nachgedacht; aber jetzt bin ich 45, und seit ich zwei Kinder bekommen habe, muss ich ständig daran denken. Meine Tochter ist erst 10, und bei ihr kam die Diagnose als sie knapp 2 war. Ich habe grosse Schuldgefühle, weil ich ihr diese Krankheit vererbt habe. Der mentale Stress dabei ist so anhaltend und stark, dass ich manchmal das Gefühl habe, die Krankheit nimmt meine ganze Person ein… ich habe Angst, dass mein Sohn auch betroffen ist. Ich wünschte mir, dass es mehr psychologische Unterstützung für Patienten gäbe."

Silvia, Italien

„In meiner Familie sind vier von sechs Geschwistern betroffen. Die Krankheit wurde uns von unserem Vater vererbt; es ist nicht bekannt, ob er die Krankheit geerbt hat oder ob es sich in seinem Fall um eine neue Mutation handelt. Meine Tochter hat die Krankheit ebenfalls. Sie weiss es bereits, denn sie hat bei mir das Fortschreiten der Krankheit bis zur Dialyse und Transplantation mitbeobachtet. Es ist jedoch mein Wunsch, die Krankheit nicht zu einem permanenten Thema in unserem Haushalt zu machen. Es ist wichtig, dass sie unabhängig von der Krankheit so unbeschwert wie möglich leben kann und vor allem dass sie ihren Berufswünschen unabhängig von der Krankheit nachgeht."

Miriam, Österreich

„In meiner Familie ist es schwer, über die Krankheit zu sprechen, weil jeder grosse Angst vor dem Risiko hat, sie an die nächste Generation weiterzugeben. Mit meinen Kindern beschloss ich, offen und vollkommen transparent darüber zu sprechen, ohne es jedoch zu dramatisieren."

Corinne, Frankreich

„Bei mir wurde die Krankheit diagnostiziert, als ich 16 war. Eines Tages ging ich nach dem Wettkampf zur Toilette, und ich hatte eine Menge Blut im Urin. Ich hatte solche Angst! Man brachte mich ins Krankenhaus und machte zahlreiche Untersuchungen. Am Anfang dachte der Arzt, ich hätte Nierenkrebs; dann fanden wir heraus, dass es etwas anderes ist. Danach wurde bei meinem Vater und meinem älteren Bruder die gleiche Krankheit diagnostiziert. Niemand sagte mir jedoch, dass ich eine genetische Krankheit habe, und ich habe das nie verstanden! Erst viele Jahre später, als ein Arzt zu mir sagte: „Was? Sie wollen Kinder? Sind Sie verrückt? Wissen Sie, dass Sie eine genetische Krankheit haben?" Ich war geschockt… ich brauchte Wochen, um darüber hinweg zu kommen. Ich fühlte mich so schuldig. Zum Glück hatte meine Frau eine sehr positive Einstellung zu dieser Sache. Ich möchte jedem sagen, dass ich nun 47 bin, wir ein ganz normales Leben führen und ich mit Ausnahme dieses ersten Krankenhausbesuchs keinerlei Probleme mit der ADPKD hatte!"

Rolf, Schweiz

Genetik und Gentests

ADPKD ist eine genetische Erkrankung, die von den Eltern auf ihre Kinder übertragen werden kann. In diesem Abschnitt werden die Grundlagen der ADPKD betreffenden Genetik, der erblichen Faktoren und der Gentests erläutert.

Gene

Gene sind DNA-Abschnitte, die in fast allen Körperzellen enthalten sind. Sie dienen als ein Satz an Anweisungen, die den Zellen vorgeben, wie die Proteine produziert werden, die für den Aufbau und die Regulierung des Körpers benötigt werden. Die meisten Gene werden geerbt und bestimmen die Merkmale, die von Eltern an ihre Kinder weitergegeben werden. Mutationen in den Genen können vielerlei Erbkrankheiten hervorrufen. ADPKD wird in der Regel durch eine oder zwei Genmutationen verursacht, die als *PKD1* und *PKD2* bezeichnet werden. *PKD1*-Mutationen sind am häufigsten und machen etwa drei Viertel (75 %) der Fälle aus. Eine durch *PKD1*-Mutationen verursachte ADPKD ist in der Regel schwerer und schneller fortschreitend als die durch *PKD2*-Mutationen bedingte Erkrankung.

Bei den derzeitigen Gentests werden *PKD1*- oder *PKD2*-Mutationen bei einer von zehn Personen mit ADPKD nicht erkannt. Bei wenigen dieser Fälle kann die PKD durch andere Gene hervorgerufen worden sein. Aktuelle Studien haben gezeigt, dass Mutationen in mehreren anderen Genen ADPKD hervorrufen können. In diesen Fällen handelt es sich meist um eine leichte Form der PKD.

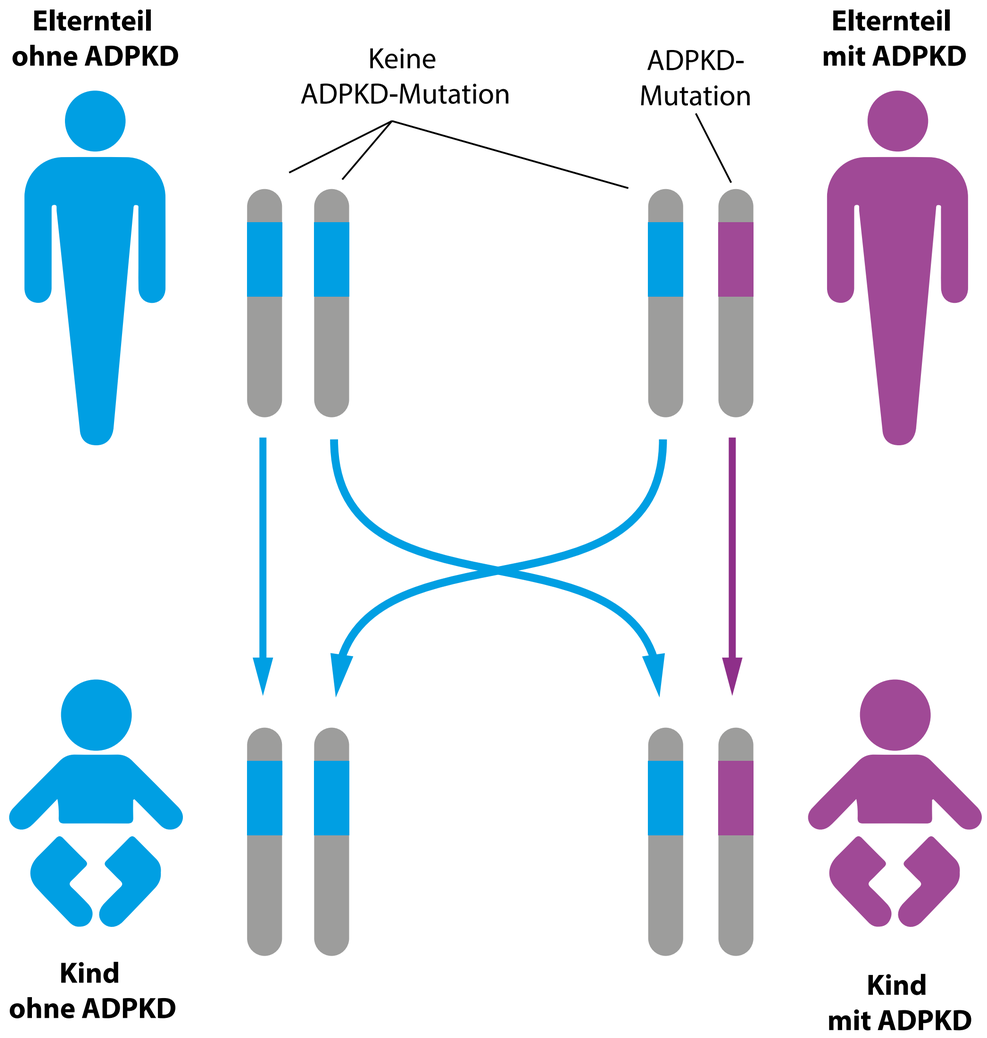
Dominant

ADPKD wird „dominant“ vererbt, d. h. dass die ADPKD-Mutationen nur in den vererbten Genen von einem Elternteil vorliegen muss, um die Erkrankung hervorzurufen. Dies bedeutet:

- Wenn eines Ihrer Elternteile ADPKD hat, dann besteht bei Ihnen eine Wahrscheinlichkeit von eins zu zwei (50 %), dass Sie die Krankheit geerbt haben.
- Wenn Sie ADPKD haben, besteht eine Wahrscheinlichkeit von eins zu zwei (50 %) bei jedem Ihrer Kinder, die Krankheit zu erben.

Kinder, die das abnorme, ADPKD verursachende Gen nicht erben, werden nicht erkranken oder die Krankheit an ihre Kinder weitergeben. ADPKD kann keine Generationen „überspringen“. Es kann jedoch vorkommen, dass Menschen mit ADPKD während ihres Lebens nie die Diagnose gestellt bekommen, die Krankheit jedoch an ein Kind weitergeben.

In wenigen Fällen (weniger als einem von 10) treten Genmutationen, die ADPKD verursachen, bei Patienten spontan zum ersten Mal auf, d. h. die Krankheit ist zuvor in der Familie noch nicht vorgekommen. Bei den Kindern dieser Patienten besteht dennoch eine Wahrscheinlichkeit von 50 %, dass sie die Erkrankung erben.



Wir alle haben zwei Kopien der meisten Gene – jeweils eine von jedem Elternteil geerbte Kopie

Bei jedem Kind, das ein Elternteil mit einer ADPKD-Mutation hat, besteht eine Wahrscheinlichkeit von 50 % (1 zu 2), dass es die Erkrankung erbt

Genetik und Gentests

ADPKD ist eine genetische Erkrankung, die von den Eltern auf ihre Kinder übertragen werden kann. In diesem Abschnitt werden die Grundlagen der ADPKD betreffenden Genetik, der erblichen Faktoren und der Gentests erläutert.

Wie wird ADPKD vererbt?

Beratung

Gentests

Situationen

Situationen, in denen Gentests hilfreich sein können:

- wenn die Diagnose unklar ist, insbesondere bei Kleinkindern und Kindern, oder wenn ADPKD in der Familienanamnese nicht vorkommt
- als Hilfe zur Abschätzung der Prognose bei ADPKD (z. B. anhand des PROPKD-Scores)
- um sicherzustellen, dass die Anomalie bei einem möglichen lebenden Nierenspender nicht vorliegt
- bei der genetischen Präimplantationsdiagnostik, um festzustellen, ob per In-Vitro-Befruchtung gezeugte Embryos ADPKD-Gene haben.

Checkliste: Genetik und Gentests

- ☐ **Vererbung von ADPKD erklärt**
- ☐ **Über den Sinn und Zweck von Gentests diskutiert, wenn dies angezeigt ist**
- ☐ **Über die lokale Verfügbarkeit von Gentests diskutiert, wenn dies angezeigt ist**
- ☐ **Genetische Beratung angeboten**
- ☐ **Informationen über Patientenorganisationen und sonstige Formen der Unterstützung übermittelt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

Behandlung mit dem Ziel der Verlangsamung der ADPKD-Progression

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt wird erläutert, welchen Nutzen manche ADPKD-Patienten aus einer spezifischen Behandlung zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts ziehen können.

In den vergangenen Jahren wurde an Medikamenten geforscht, die möglicherweise die Progression der ADPKD hemmen können. Derzeit ist ein Medikament in Europa zugelassen, weitere Präparate werden noch in klinischen Studien untersucht.

Wer kommt für eine Behandlung in Frage?

Bei dem bereits zugelassenen Medikament handelt es sich um **Tolvaptan >**. Es darf bei Erwachsenen mit ADPKD verwendet werden, die zu Beginn der Behandlung eine normale bzw. mässig eingeschränkte Nierenfunktion haben (Stadium 1 bis 4 der chronischen Nierenerkrankung) und bei denen Anzeichen einer **schnell fortschreitenden Erkrankung >** vorliegen.

Diese Behandlung ist nicht überall erhältlich. Patienten können mit Ihrem Nierenarzt über die Verfügbarkeit und Angemessenheit einer solchen Behandlung sprechen.

Experten empfehlen, Patienten voll in die Entscheidung über eine etwaige Behandlung einzubinden.

Welchen Nutzen bringt die Behandlung?

Die Evidenz deutet darauf hin, dass wenn sich der in einer klinischen Studie gezeigte klinische Nutzen bestätigt, eine Behandlung über 4 Jahre den Eintritt der terminalen Niereninsuffizienz um etwa 1 Jahr hinauszögern würde. Die Behandlung trägt möglicherweise auch zu einer Verringerung von Nierenkomplikationen und Schmerzen bei; und sie vermehrt die Urinproduktion. Sie hat keinerlei Auswirkungen auf Leberzysten.

Die Behandlung ersetzt keinesfalls die Notwendigkeit der anderen Aspekte des grundlegenden ADPKD-Managements und der Selbstfürsorge.

Welches sind die wichtigsten Nebenwirkungen?

Die häufigste Nebenwirkung dieser Behandlung, die bei allen behandelten Patienten auftritt, ist ein vermehrter Harndrang. Wenn Sie Tolvaptan einnehmen, müssen Sie **Vorsichtsmassnahmen >** ergreifen, um einem Flüssigkeitsmangel vorzubeugen.

Wenn Sie Schwierigkeiten beim Harnlassen haben, kann dies auf Probleme mit der Niere oder Blase hindeuten, und Sie müssen mit der Einnahme des Medikamentes aufhören und unverzüglich einen Arzt verständigen oder sich in das nächste Krankenhaus begeben.

Diese Behandlung kann dazu führen, dass die Leber nicht mehr richtig funktioniert. Wenn bei Ihnen **Symptome >** auftreten, die auf eine Schädigung der Leber hindeuten können, müssen Sie dies dem Arzt melden. Zur Kontrolle der Leberfunktion müssen bei Ihnen in den ersten 18 Monaten der Behandlung monatlich und im Anschluss daran alle 3 Monate Bluttests durchgeführt werden.

Wie wird das Präparat eingenommen?

Das Medikament wird in Form von Tabletten zweimal täglich eingenommen. Sie sollten die Anweisungen des Arztes befolgen, der Ihnen das Präparat verordnet hat, und sich bei Fragen an Ihr medizinisches Behandlungsteam wenden. Weitere Informationen können Sie in der Packungsbeilage des Produkts oder im Internet finden.

Wer verordnet diese Art der Behandlung?

Diese Behandlung muss von einem Arzt verordnet und überwacht werden, der Erfahrung mit dem Management von ADPKD hat und die mit der Therapie verbundenen Risiken und notwendigen Kontrollen kennt.

Befinden sich andere Behandlungen gegen ADPKD in Entwicklung?

Es werden weitere Medikamente zur Verlangsamung der Progression von ADPKD und der polyzystischen Lebererkrankung erforscht; diese könnten künftig weitere Behandlungsoptionen darstellen.

Mehrere dieser Medikamente werden derzeit in klinischen Studien getestet. Patienten, die an klinischen Studien teilnehmen möchten, sollten ihren Nierenarzt nach den verfügbaren Möglichkeiten fragen.

Checkliste >

Behandlung mit dem Ziel der Verlangsamung der ADPKD-Progression

In diesem Abschnitt wird erläutert, welchen Nutzen manche ADPKD-Patienten aus einer spezifischen Behandlung zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts ziehen können.

In den vergangenen Jahren wurde an Medikamenten geforscht, die möglicherweise die Progression der ADPKD hemmen können. Derzeit ist ein Medikament in Europa zugelassen, welches bei einigen Patienten wirksam ist. In klinischen Studien untersucht

Wer kommt für eine

Bei dem bereits zugelassenen Tolvaptan – Zu den Ein
werden, die zu Beginn der Be
eingeschränkter Nierenfunkti
Untersuchung und bei d
Nierenschwellenden Erkrankung

Diese Behandlung ist nicht überall empfohlen. Patienten können mit ihrem Nierenarzt über die Verfügbarkeit und Angemessenheit einer solchen Behandlung sprechen.

Experten empfehlen, Patienten voll in die Entscheidung über eine etwaige Behandlung einzubinden.

Welchen Nutzen bringt die Behandlung?

Die Evidenz deutet darauf hin, dass wenn sich der in einer klinischen Studie gezeigte klinische Nutzen bestätigt, eine Behandlung über 4 Jahre den Eintritt der terminalen Niereninsuffizienz um etwa 1 Jahr hinauszögern würde. Die Behandlung kann möglicherweise auch zu einer Verringerung von Nierenkomplikationen und Schmerzen bei, und sie verhindert die Urinproduktion. Sie hat keinerlei Auswirkungen auf Leberenzyme.

Die Behandlung ersetzt keinesfalls die Notwendigkeit der anderen Aspekte des grundlegenden ADPKD-Managements und der Lebensweise.

Welches sind die wichtigsten Nebenwirkungen?

Die häufigste Nebenwirkung dieser Behandlung, die bei allen behandelten Patienten auftritt, ist ein vermehrter Harndrang. Damit Sie Tolvaptan einnehmen, müssen Sie Durstempfinden angeben, um einem Flüssigkeitsmangel vorzubeugen.

Wenn Sie Schwierigkeiten beim Harnlassen haben, kann dies auf Probleme mit der Niere oder Blase hindeuten, und Sie müssen mit der Einnahme des Medikaments aufhören und umgehend einen Arzt [illegible] Harnte Krankenhaus begeben.

[illegible] Sie Ihnen, dass die Leber nicht mehr richtig [illegible] Symptome – auftreten, die auf eine [illegible] können, müssen Sie dies dem Arzt [illegible] Blutuntersuchungen müssen bei Ihnen in den ersten [illegible] monatlich und im Anschluss dieser alle 3 [illegible] werden.

Wie wird das Medikament eingenommen?

Das Medikament wird in Form von Tabletten zweimal täglich eingenommen. Sie sollten die Anweisungen des Arztes befolgen, der Ihnen das Präparat verschrieben hat, und sich bei Fragen an Ihr medizinisches Behandlungsteam wenden. Weitere Informationen können Sie in der Packungsbeilage des Produkts oder im Internet finden.

Wer verordnet diese Art der Behandlung?

Diese Behandlung muss von einem Arzt verordnet und überwacht werden, der Erfahrung mit dem Management von ADPKD hat und der mit der Therapie vertraut ist. Regelmäßige Kontrollen sind notwendig.

Befinden sich andere Behandlungen gegen ADPKD in Entwicklung?

Es werden weitere Medikamente zur Verlangsamung der Progression von ADPKD und der schwerwiegenden Folgeerkrankungen erforscht. Diese können künftig weitere Behandlungsoptionen darstellen.

Mehrere dieser Medikamente werden derzeit in klinischen Studien getestet. Patienten, die an klinischen Studien teilnehmen, sollten ihren Nierenarzt nach den verfügbaren infrage kommenden fragen.

Checkliste

Tolvaptan

Tolvaptan ist ein Medikament, das als Vasopressin-2-Antagonist bezeichnet wird. Es wirkt, indem es die Wirkung des Hormons Vasopression blockiert, welches bei ADPKD am Wachstum von Nierenzysten beteiligt ist.

Behandlung mit dem Ziel der Verlangsamung der ADPKD-Progression

In diesem Abschnitt wird erläutert, welchen Nutzen manche ADPKD-Patienten aus einer spezifischen Behandlung zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts ziehen können.

In den vergangenen Jahren wurde an Medikamenten geforscht, die möglicherweise die Progression der ADPKD hemmen können. Derzeit ist ein Medikament in Europa zugelassen, weitere Präparate werden noch in klinischen Studien untersucht.

Wer kommt für eine Behandlung in Frage?

Die Kriterien, nach denen Patienten für eine Behandlung in Frage kommen, hängen vom jeweiligen Land ab. Europäische Experten haben Richtlinien zu der Frage herausgegeben, welche Patienten für eine Behandlung in Frage kommen sollten. In manchen Ländern gibt es auch nationale Richtlinien (z. B. für Grossbritannien hier und hier).

Welchen Nutzen bringt die Behandlung?

Die Evidenz deutet darauf hin, dass wenn sich die in einer klinischen Studie gezeigte klinische Nutzen bestätigt, eine Behandlung über 4 Jahre den Eintritt der terminalen Niereninsuffizienz um etwas 1 Jahr hinausschieben könnte. Die Behandlung birgt möglicherweise auch zu einer Verringerung von Nierenkomplikationen und Schmerzen bei, und sie vermehrt die Urinproduktion. Sie hat keinerlei Auswirkungen auf Lebensqualität.

Die Behandlung ersetzt keinesfalls die Notwendigkeit der anderen Aspekte des grundlegenden ADPKD-Managements und der Lebensführung.

Welches sind die wichtigsten Nebenwirkungen?

Die häufigste Nebenwirkung dieser Behandlung, die bei allen behandelten Patienten auftritt, ist ein vermehrter Harndrang. Meint Sie Tolvaptan einnehmen, müssen Sie Durchtrinkmassnahmen ergreifen, um einem Flüssigkeitsmangel vorzubeugen.

Wenn Sie Schwierigkeiten beim Harnlassen haben, kann dies auf Probleme mit der Niere oder Blase hindeuten, und Sie müssen mit der Einnahme des Medikamentes aufhören und unverzüglich einen Arzt verständigen oder sich in das nächste Krankenhaus begeben.

Diese Behandlung kann dazu führen, dass die Leber nicht mehr richtig funktioniert. Wenn bei Ihnen Symptome auftreten, die auf eine Schädigung der Leber hindeuten können, müssen Sie dies dem Arzt melden. Zur Kontrolle der Leberfunktion müssen bei Ihnen in den ersten 18 Monaten der Behandlung monatlich und im Anschluss dieser alle 3 Monate Blutests durchgeführt werden.

Wie wird das Präparat eingenommen?

Das Medikament wird in Form von Tabletten zweimal täglich eingenommen. Sie sollten die Anweisungen des Arztes befolgen, der Ihnen das Präparat verschrieben hat, und sich bei Fragen an Ihr medizinisches Behandlungsteam wenden. Weitere Informationen können Sie in der Packungsbeilage des Produkts oder im Internet finden.

Wer verordnet diese Art der Behandlung?

Diese Behandlung muss von einem Arzt verordnet und überwacht werden, der Erfahrung mit dem Management von ADPKD hat und der mit der Therapie verbundenen Risiken und notwendigen Kontrollen kennt.

Befinden sich andere Behandlungen gegen ADPKD in Entwicklung?

Es werden weitere Medikamente zur Verlangsamung der Progression von ADPKD und der schwerwiegenden Folgeerkrankung erforscht. Diese können künftig weitere Behandlungsoptionen darstellen.

Mehrere dieser Medikamente werden derzeit in klinischen Studien getestet. Patienten, die an klinischen Studien teilnehmen, erhalten Informationen nach den weltweit geltenden ethischen Regeln.

Checkliste

Schnell fortschreitende Erkrankung

Was als „schnell fortschreitende Erkrankung" definiert wird und welche Patienten folglich für eine Behandlung in Frage kommen, hängt vom jeweiligen Land ab. Europäische Experten haben Richtlinien zu der Frage herausgegeben, welche Patienten für eine Behandlung in Frage kommen sollten. In manchen Ländern gibt es auch nationale Richtlinien (z. B. für Grossbritannien hier und hier).

Behandlung mit dem Ziel der Verlangsamung der ADPKD-Progression

In diesem Abschnitt wird erläutert, welchen Nutzen manche ADPKD-Patienten aus einer spezifischen Behandlung zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts ziehen können.

Wer kommt für eine Behandlung in Frage?

Wie wird das Präparat eingenommen?

Welchen Nutzen bringt die Behandlung?

Wer verordnet diese Art der Behandlung?

Welchen ...

Vorsichtsmassnahmen

Wenn Sie Tolvaptan einnehmen, müssen Sie zur Vermeidung einer Dehydrierung während der Behandlung stets die Möglichkeit haben, bei Durst ausreichend zu trinken oder Durst vorzubeugen (z. B. indem Sie immer Wasser zur Hand haben).

Behandlung mit dem Ziel der Verlangsamung der ADPKD-Progression

In diesem Abschnitt wird erläutert, welchen Nutzen manche ADPKD-Patienten aus einer spezifischen Behandlung zur Verlangsamung des Krankheitsfortschritts ziehen können.

Wer kommt für eine Behandlung in Frage?

Welchen Nutzen bringt die Behandlung?

Wie wird das Präparat eingenommen?

Wer verordnet diese Art der Behandlung?

Symptome, die auf eine Leberschädigung hinweisen können

Wenn bei Ihnen Anzeichen auftreten, die auf mögliche Leberprobleme hinweisen könnten, z. B. Übelkeit, Erbrechen, Fieber, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Bauchschmerzen, dunkler Urin, Gelbsucht (Gelbfärbung der Haut oder Augen), Juckreiz oder Gelenk- und Muskelschmerzen begleitet von Fieber, müssen Sie unverzüglich Ihren Arzt verständigen.

Checkliste: Behandlung zur Verlangsamung der ADPKD-Progression

☐ **Bedeutung und lokale Verfügbarkeit der Behandlung besprochen**

☐ **Möglichkeit einer Behandlung basierend auf einer Abschätzung des Krankheitsfortschritts erläutert**

☐ **Für die Behandlung in Frage kommende Patienten sollten darüber informiert werden, wie die Behandlung funktioniert und welche möglichen Vorteile und Risiken sie birgt – sodass Patienten an der Entscheidung über eine mögliche Behandlung vollauf beteiligt werden**

☐ **Patienten, die eine Behandlung erhalten, sollten Anweisungen zu folgenden Aspekten erhalten:**

- wie das Medikament eingenommen wird
- was zu tun ist, wenn Nebenwirkungen auftreten; hierzu zählen Nebenwirkungen, die eine ärztliche Konsultation erfordern, wer in einem Notfall zu kontaktieren ist, Auswirkungen auf die Leber sowie die Notwendigkeit von Blutanalysen zur Überwachung der Leberfunktion, vermehrtes Wasserlassen und Wasseraufnahme
- Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten

☐ **Gespräch über sonstige Möglichkeiten der Teilnahme an klinischen Studien**

☐ **Informationen über Patientenorganisationen und sonstige Formen der Unterstützung übermittelt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

Management von Nierenkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die wichtigsten Komplikationen der ADPKD erläutert, die die Nieren betreffen, und wie diese behandelt werden können.

Nierenzysteninfektionen

Nierenzysten können durch Bakterien infiziert werden. Dies kann zu Fieber und Bauchschmerzen führen. Zysteninfektionen sind mitunter schwierig zu diagnostizieren. Mitunter wird eine bestimmte Art der bildgebenden Untersuchung, die **Positronenemissionstomographie >** (PET), angewendet.

Zur Behandlung von Zysteninfektionen kommen hauptsächlich **Antibiotika >** zur Anwendung.

In bestimmten Fällen wird eine Zystendrainage durchgeführt, entweder durch einen chirurgischen Eingriff oder mit einem Verfahren, bei dem eine Nadel durch die Haut in die Niere eingeführt wird.

Zystenruptur und -blutung

Nierenzysten können manchmal reissen (dies nennt man „Ruptur") und bluten, sodass Blut im Urin erscheint.

In den meisten Fällen hört die Blutung ohne Behandlung innerhalb von 7 Tagen auf.

Damit verbundene Schmerzen können Sie mit einem frei verkäuflichen Schmerzmittel bekämpfen. Bei Bedarf kann der Arzt auch andere schmerzstillende Medikamente verschreiben. Wenn bei Ihnen eine schwere oder anhaltende Blutung auftritt, sollten Sie ärztlichen Rat einholen.

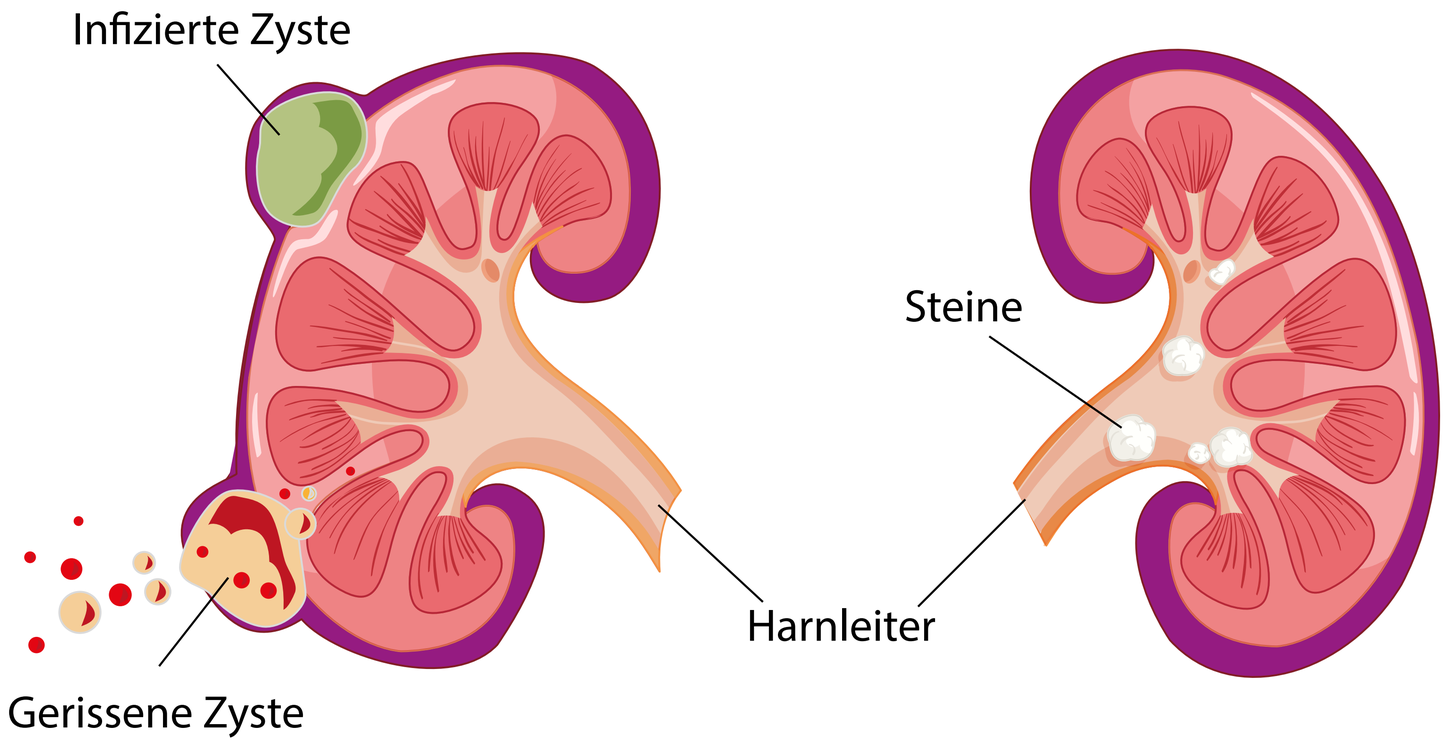
Nierensteine

Menschen mit ADPKD haben ein erhöhtes Nierensteinrisiko. Nierensteine entstehen durch die Ansammlung bestimmter chemischer Substanzen im Urin. Grössere Steine können Teile des **Harnapparates >** blockieren und Unwohlsein und Schmerzen verursachen. Sie können dazu führen, dass Sie häufiger als normal wasserlassen müssen oder dass Blut im Urin erscheint.

Wenn Sie vermuten, dass Sie einen Nierenstein haben, sollten Sie sich an Ihren Arzt wenden. Steine lassen sich am besten mit Hilfe einer **Computertomographie >** (CT) diagnostizieren, wenn dieses Verfahren verfügbar ist. Es können auch Röntgen- oder Ultraschalluntersuchungen vorgenommen werden. Es werden möglicherweise Urin- und Bluttests durchgeführt, und die mit dem Urin ausgeschiedenen Steine werden möglicherweise untersucht.

Kleine Steine können ohne Behandlung mit dem Urin ausgeschieden werden. Viel Wasser zu trinken, um die Urinmenge zu erhöhen, kann beim Ausspülen von Steinen hilfreich sein. Bei **grösseren Steinen >** ist medizinische Hilfe erforderlich.

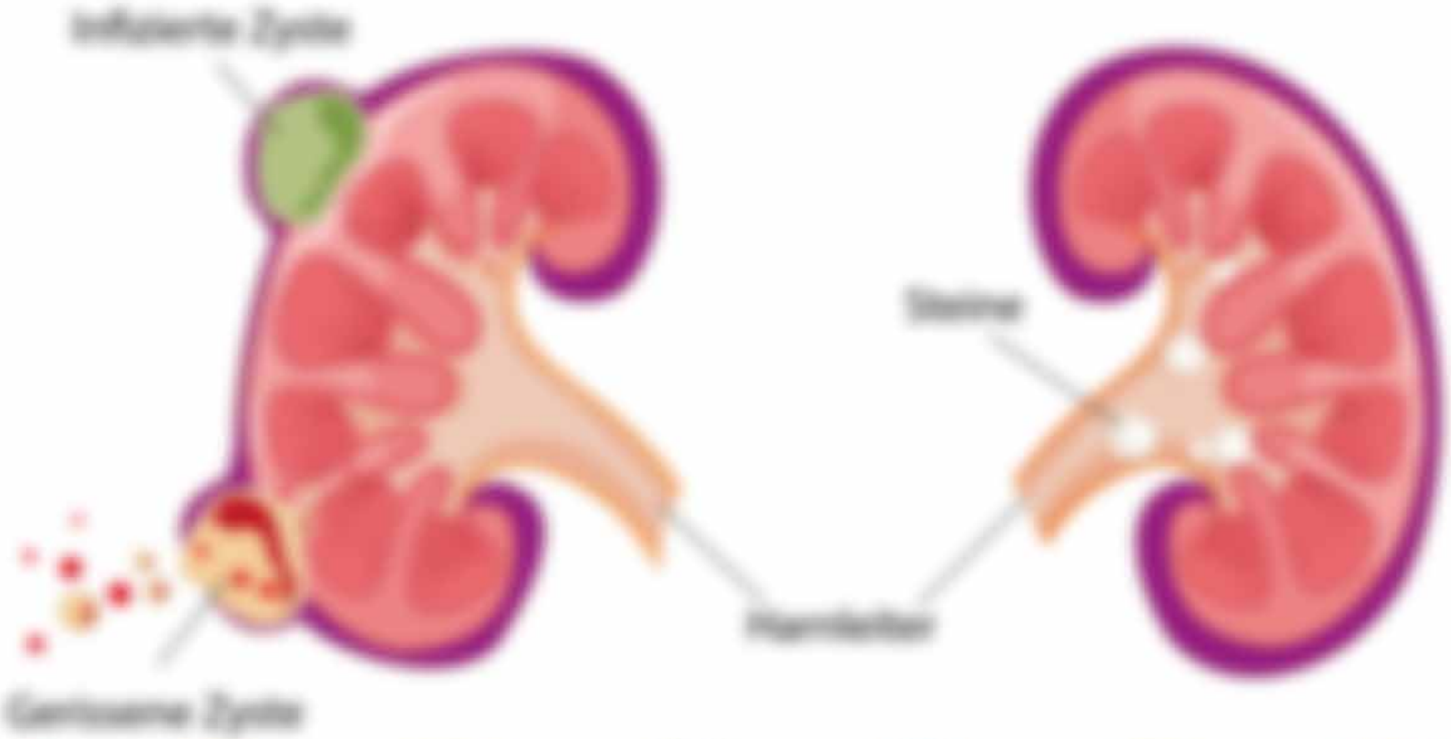
Auftretende Schmerzen können Sie selbständig mit einem frei verkäuflichen Schmerzmittel behandeln. Bei Bedarf kann der Arzt auch andere schmerzstillende Medikamente verschreiben.



Management von Nierenkomplikationen

Positronenemissionstomographie

Die Positronenemissionstomographie (PET) ist ein bildgebendes Untersuchungsverfahren, bei der mit Hilfe kleiner Mengen radioaktiver Substanzen, einer Spezialkamera und eines Computers detaillierte Abbildungen von körperinternen Organen und Geweben produziert werden.



Management von Nierenkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die wichtigsten Komplikationen der ADPKD erläutert, die die Nieren betreffen, und wie diese behandelt werden können.

Nierenzysteninfektionen

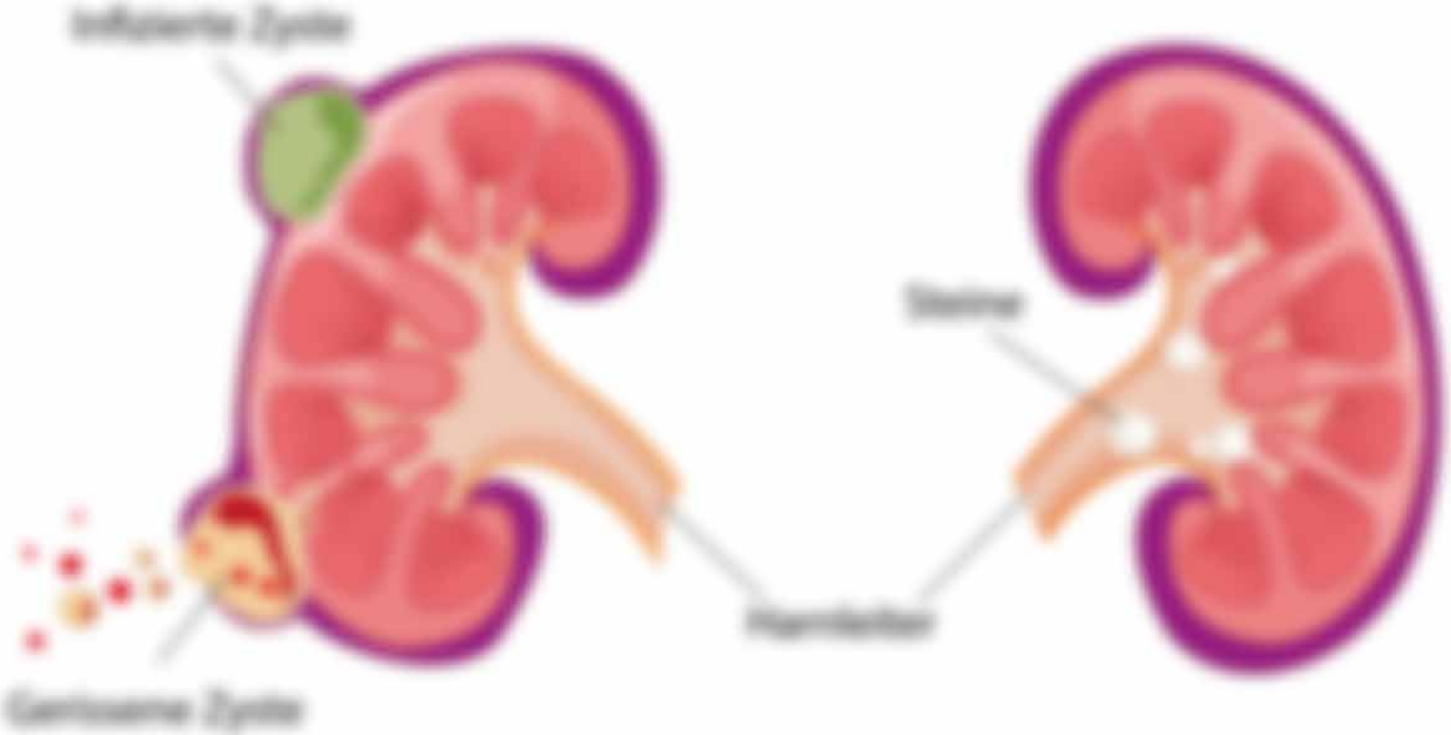
[illegible]

Zysterruptur und -blutung

[illegible]

Computertomographie

Bei einer Computertomographie (CT) werden mit Hilfe von Röntgenstrahlen und eines Computers Bilder von Organen und Geweben angefertigt. Diese Bilder haben eine höhere Detailgenauigkeit als herkömmliche Röntgenbilder. Manchmal wird ein Kontrastmittel oral oder per Injektion verabreicht, um noch deutlichere Bilder zu erhalten.



Management von Nierenkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die wichtigsten Komplikationen der ADPKD erläutert, die die Nieren betreffen, und wie diese behandelt werden können.

Nierenzysteninfektionen

Nierenzysten können durch Bakterien infiziert werden. Dies kann zu Fieber und Bauchschmerzen führen. Zystenblutungen sind manchmal schwierig zu diagnostizieren. Manche sind ohne bestimmte Art der bildgebenden Untersuchung, die

Zur Behandlung von Zysteninf

In bestimmten Fällen wird eine

Eingriff oder mit einem leistungs

Zysteninfektion und Ni

Nierenzysten können manchm

Um sicherzustellen

In den meisten Fällen kann die

Damit verbundene Schmerzen

behandelt. Der Arzt kann

verschieden. Wenn das Krank

positiven Fall einhalten.

Nierensteine

Menschen mit ADPKD haben ein erhöhtes Nierensteinrisiko. Nierensteine entstehen durch die Ansammlung bestimmter chemischer Substanzen im Urin. Schwere Fälle können Teile des Nierengewebes abzutöten und Unwohlsein und Schmerzen verursachen. Sie können dazu führen, dass Sie häufiger als normal wasserlassen müssen oder dass Blut im Urin erscheint.

Wenn wir vermuten, dass Sie einen Nierenstein haben, sollten Sie sich an Ihren Arzt wenden. Wir können sich an Ihnen mit Hilfe einer Computertomographie (CT) diagnostizieren. Dieses Verfahren verfügbar ist. Es können auch Röntgen- oder Ultraschalluntersuchungen durchgeführt werden. Es werden möglicherweise Urin- und Blutests durchgeführt, und die Farbe Ihres Urins sowie Ihres Urins werden möglicherweise untersucht.

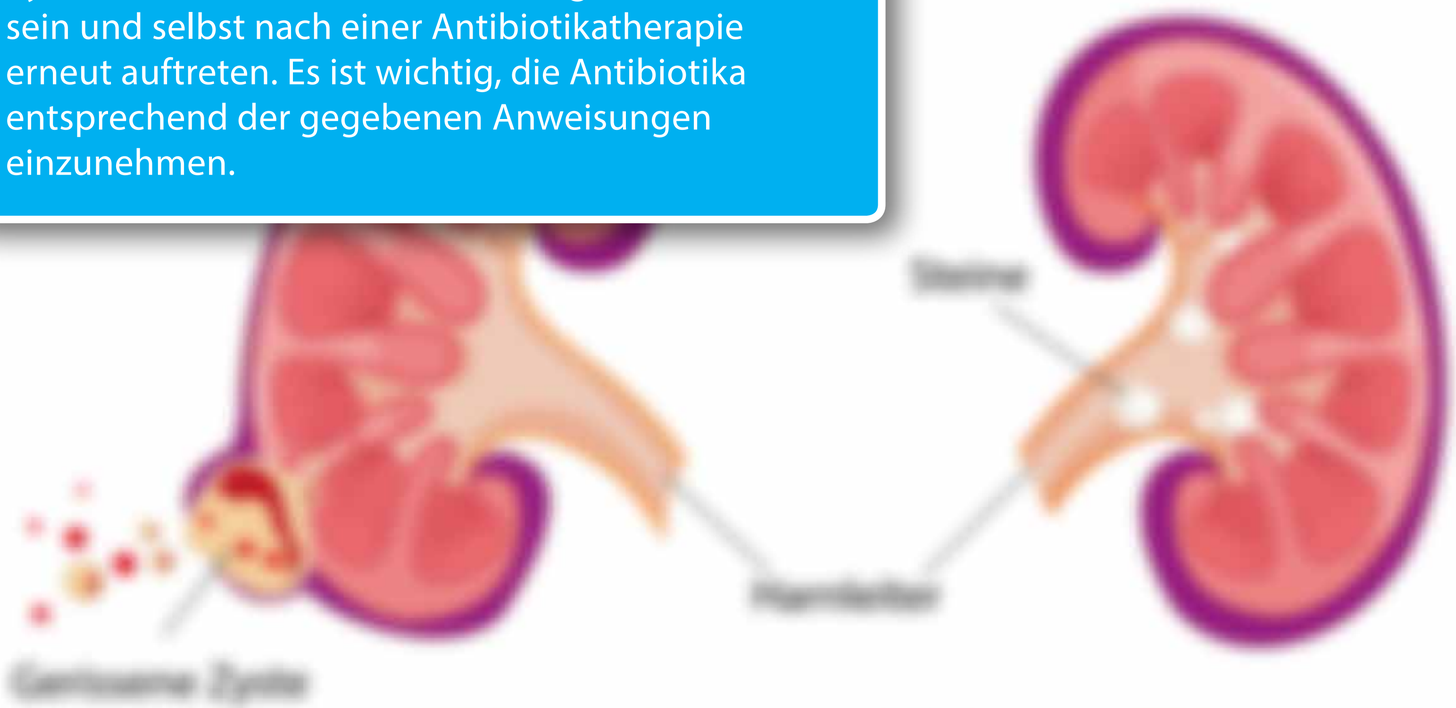
Nierensteine können ohne Behandlung mit dem Urin ausgeschieden werden. Viel Wasser zu trinken, um den Urinfluss zu erhöhen, kann beim Ausgeben von kleinen Nierensteinen hilfreich sein. Bei größeren Steinen ist medizinische Hilfe erforderlich.

Starke Schmerzen können Sie vorübergehend mit einem frei verkäuflichen Schmerzmittel behandeln. Der Arzt kann aber auch andere schmerzstillende Medikamente verschreiben.

Antibiotika

Antibiotika sind Medikamente, die zur Bekämpfung von durch Bakterien hervorgerufenen Infektionen eingesetzt werden. Zu den Erstlinien-Antibiotika, die oft zur Behandlung von Zysteninfektionen eingesetzt werden, gehören Substanzen der Fluoroquinolon-Klasse (z. B. Levofloxacin) sowie Trimethoprim-Sulfamethoxazol, obwohl die Auswahl des Mittels von verschiedenen Faktoren abhängt und je nach Land oder Krankenhaus unterschiedlich sein kann.

Zysteninfektionen können schwierig zu behandeln sein und selbst nach einer Antibiotikatherapie erneut auftreten. Es ist wichtig, die Antibiotika entsprechend der gegebenen Anweisungen einzunehmen.



Management von Nierenkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die wichtigsten Komplikationen der ADPKD erläutert, die die Nieren betreffen, und wie diese behandelt werden können.

Nierenzysteninfektionen

Nierenzysten können durch Bakterien infiziert werden. Dies kann zu Fieber und Bauchschmerzen führen. Zystenflüssigkeit sind mitunter schwierig zu diagnostizieren. Mitunter wird eine bestimmte Art der bildgebenden Untersuchung, die Positronenemissionstomographie – (PET), angewendet.

Zur Behandlung von Zysteninfektionen kommen hauptsächlich Antibiotika – zur Anwendung.

In bestimmten Fällen wird eine Zystendrainage durchgeführt, entweder durch einen chirurgischen Eingriff oder mit einem Verfahren, bei dem eine Nadel durch die Haut in die Niere eingeführt wird.

Zystenruptur und -blutung

Nierenzysten können manchmal reißen (dies nennt man „Ruptur") und bluten, wobei Blut im Urin erscheint.

In den meisten Fällen hört die Blutung ohne Behandlung innerhalb von 7 Tagen auf.

Damit verbundene Schmerzen können Sie mit einem frei verkäuflichen Schmerzmittel behandeln.

Nierensteine

Menschen mit ADPKD haben ein erhöhtes Nierensteinrisiko. Nierensteine entstehen durch die Ansammlung bestimmter chemischer Substanzen im Urin. Schwere Steine können Teile des Harnapparates – blockieren und Unwohlsein und Schmerzen verursachen. Sie können dazu führen, dass Sie häufiger als normal wasserlassen müssen oder dass Blut im Urin erscheint.

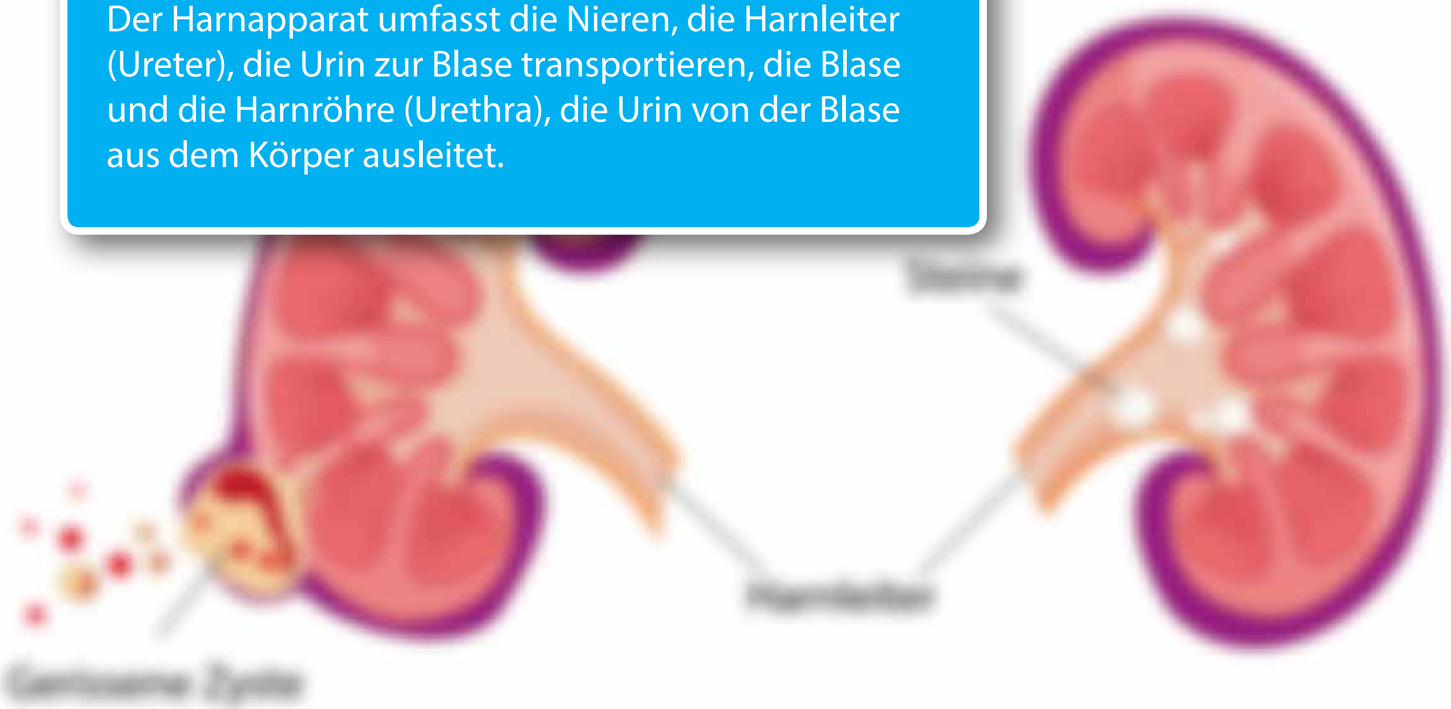
Wenn Sie vermuten, dass Sie einen Nierenstein haben, sollten Sie sich an Ihren Arzt wenden. Steine lassen sich am besten mit Hilfe einer Computertomographie – (CT) diagnostizieren, wenn dieses Verfahren verfügbar ist. Können auch Röntgen- oder Ultraschalluntersuchungen angenommen werden. Es werden möglicherweise Urin- und Blutests durchgeführt, und die mit dem Urin ausgeschiedenen Steine werden möglicherweise untersucht.

Kleine Steine können ohne Behandlung mit dem Urin ausgeschieden werden. Viel Wasser zu trinken, um den Urinabfluss zu erhöhen, kann beim Ausgeben von Steinen hilfreich sein. Bei größeren Steinen – ist medizinische Hilfe erforderlich.

Auftretende Schmerzen können Sie selbstständig mit einem frei verkäuflichen Schmerzmittel behandeln. Bei Bedarf kann der Arzt auch andere schmerzstillende Medikamente verschreiben.

Harnapparat

Der Harnapparat umfasst die Nieren, die Harnleiter (Ureter), die Urin zur Blase transportieren, die Blase und die Harnröhre (Urethra), die Urin von der Blase aus dem Körper ausleitet.



Management von Nierenkomplikationen

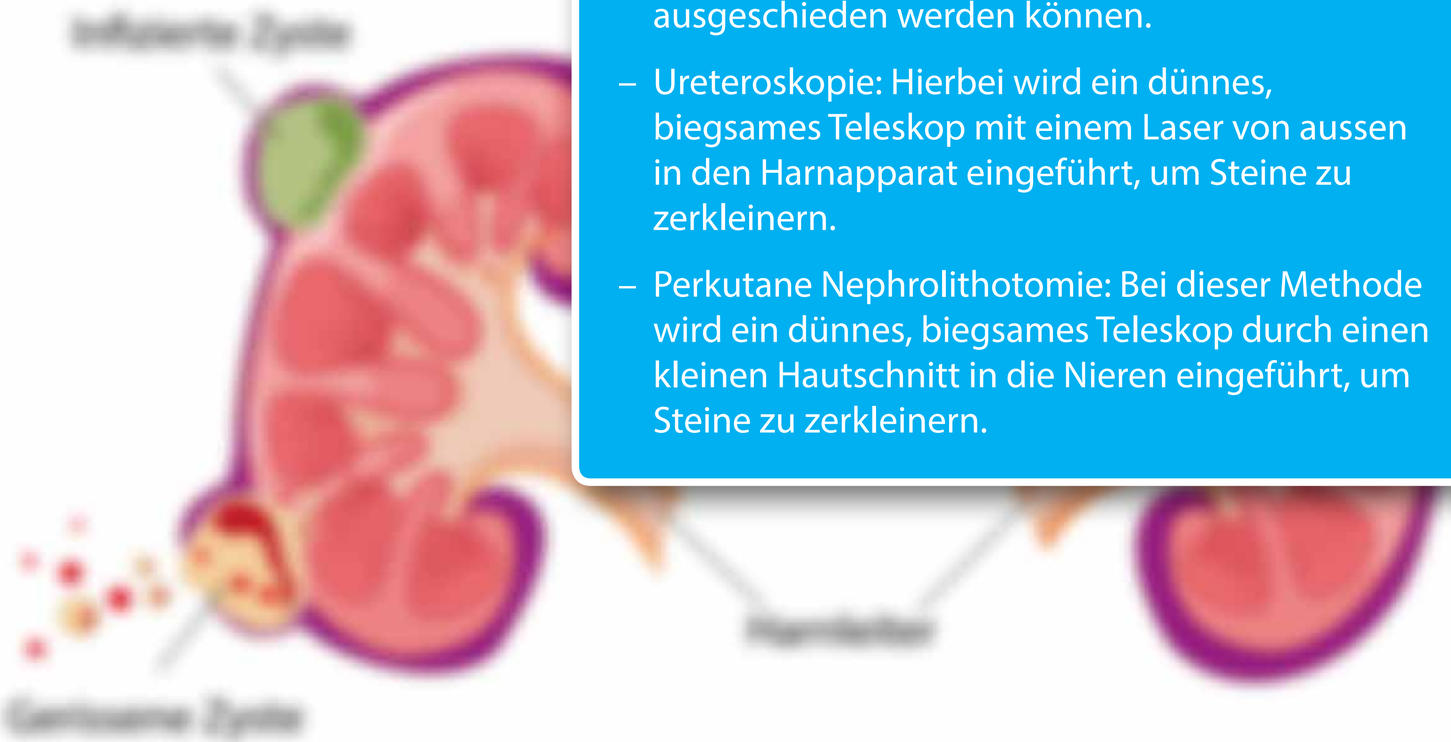
In diesem Abschnitt werden die wichtigsten Komplikationen der ADPKD erläutert, die die Nieren betreffen, und wie diese behandelt werden können.

Grössere Steine

Grössere Nierensteine erfordern medizinische Versorgung; hierfür werden Sie möglicherweise an einen **Urologen** verwiesen (einen Arzt, der auf Erkrankungen des Harnapparates spezialisiert ist).

Behandlungsmöglichkeiten bei grösseren Nierensteinen:

- Extrakorporale Stosswellenlithotripsie: Hierbei werden Steine durch Ultraschallwellen zerkleinert, sodass sie mit dem Urin ausgeschieden werden können.
- Ureteroskopie: Hierbei wird ein dünnes, biegsames Teleskop mit einem Laser von aussen in den Harnapparat eingeführt, um Steine zu zerkleinern.
- Perkutane Nephrolithotomie: Bei dieser Methode wird ein dünnes, biegsames Teleskop durch einen kleinen Hautschnitt in die Nieren eingeführt, um Steine zu zerkleinern.



Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch infizieren, und bei grösseren Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?
Ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PLD-Q) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

Patienten mit Leberzysten, die ihnen Symptome bereiten, sollten an einen **Facharzt für Hepatologie >** überwiesen werden.

Zysteninfektionen

Eine Infektion von Leberzysten kann Bauchschmerzen und Fieber verursachen. Ernsthafte Infektionen können am besten mit einem bildgebenden Verfahren diagnostiziert werden, das als Positronenemissionstomographie **(PET) >** bezeichnet wird.

Zysteninfektionen werden hauptsächlich mit **Antibiotika >** behandelt.

Reduzierung der „Zystenlast“

Wenn bei Ihnen eine polyzystische Lebererkrankung besteht, ist es wichtig, dass Sie sich in Zusammenarbeit mit dem Facharzt für Hepatologie ein **Behandlungsziel >** setzen, da sich daran die für Sie am besten geeigneten Behandlungsoptionen orientieren werden.

Mit einem **chirurgischen Eingriff >** können Anzahl und Grösse der Leberzysten reduziert werden, die schwerwiegende Symptome verursachen.

Eine Lebertransplantation ist eine Option für einige Patienten mit sehr schweren Leberzysten; sie ist jedoch nur selten erforderlich.

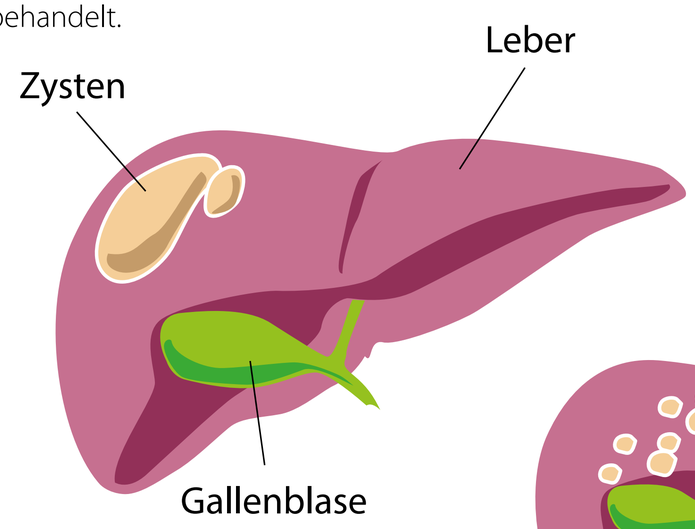
Neue Medikamente zur Behandlung von Leberzysten werden derzeit erforscht. Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sollten Sie dies mit Ihrem Facharzt für Hepatologie besprechen.

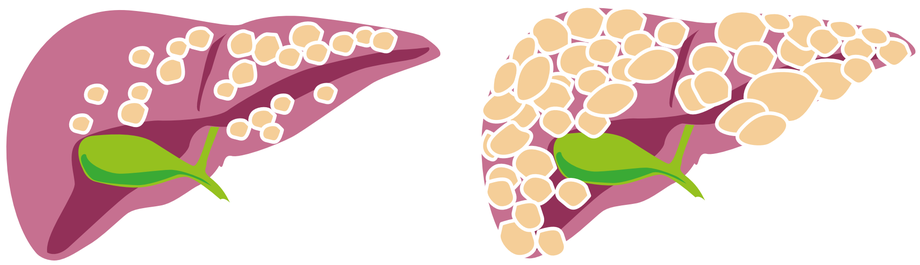
Gehirnaneurysma

Patienten, bei denen Gehirnaneurysmen festgestellt wurden, sollten im Idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein **Neurochirurg >** und ein Spezialist für **neurovaskuläre Bildgebung** angehört. Ein **chirurgischer Eingriff >** wird manchmal praktiziert, um ein Reissen (eine Ruptur) des Aneurysmas zu verhindern, indem die Blutzufuhr zu dem Aneurysma unterbunden wird.

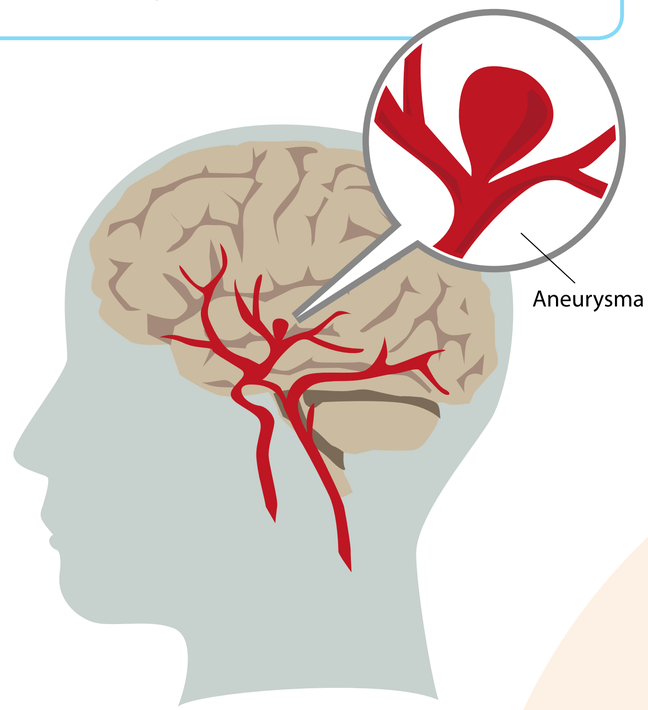
Ein gerissenes Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie sollten sofort den Notarzt verständigen, wenn Sie oder eine anwesende Person mit ADPKD **Symptome >** aufweisen, von denen Sie annehmen, dass sie möglicherweise durch ein gerissenes Gehirnaneurysma hervorgerufen wurden.

In anderen Abschnitten dieses Leitfadens werden die Auswirkungen erklärt, die die ADPKD auf die Nieren und andere Organe des Körpers haben kann.





Die polyzystische Lebererkrankung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein: von einer oder zwei dominanten Zysten bis hin zur schweren Erkrankung, bei der die gesamte Leber mit Zysten durchsetzt ist.



Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

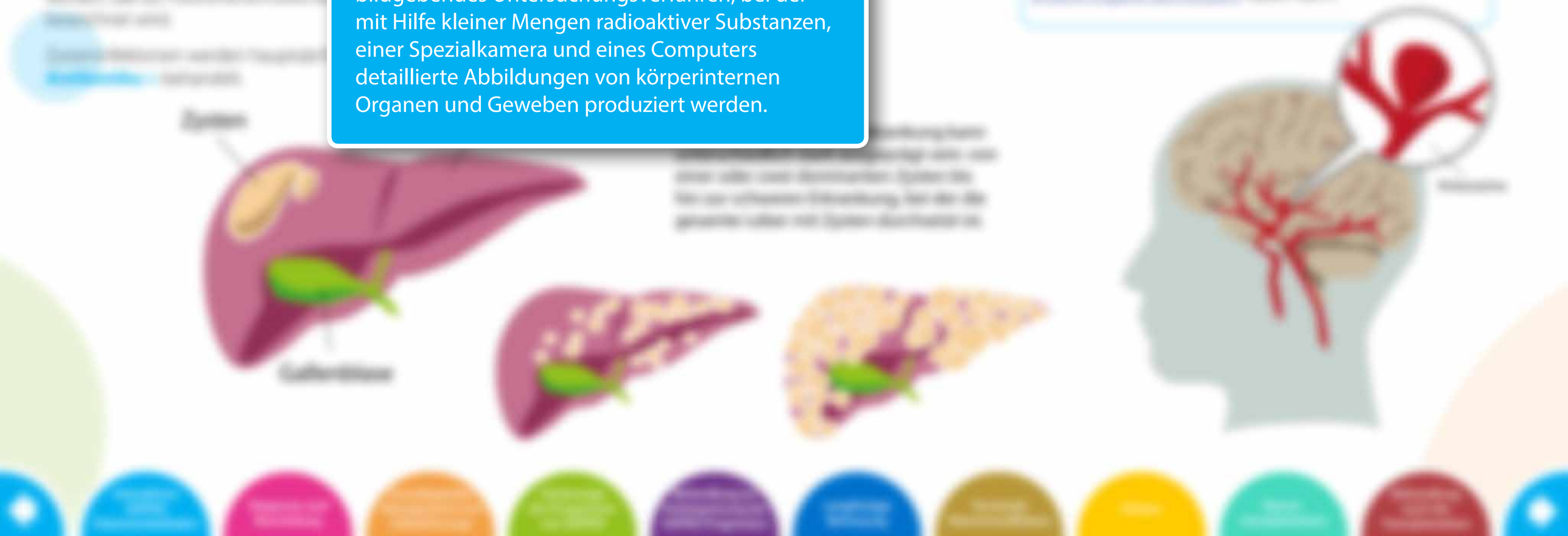
Reduzierung der „Zystenlast"

Gehirnaneurysma

Zysteninfektionen

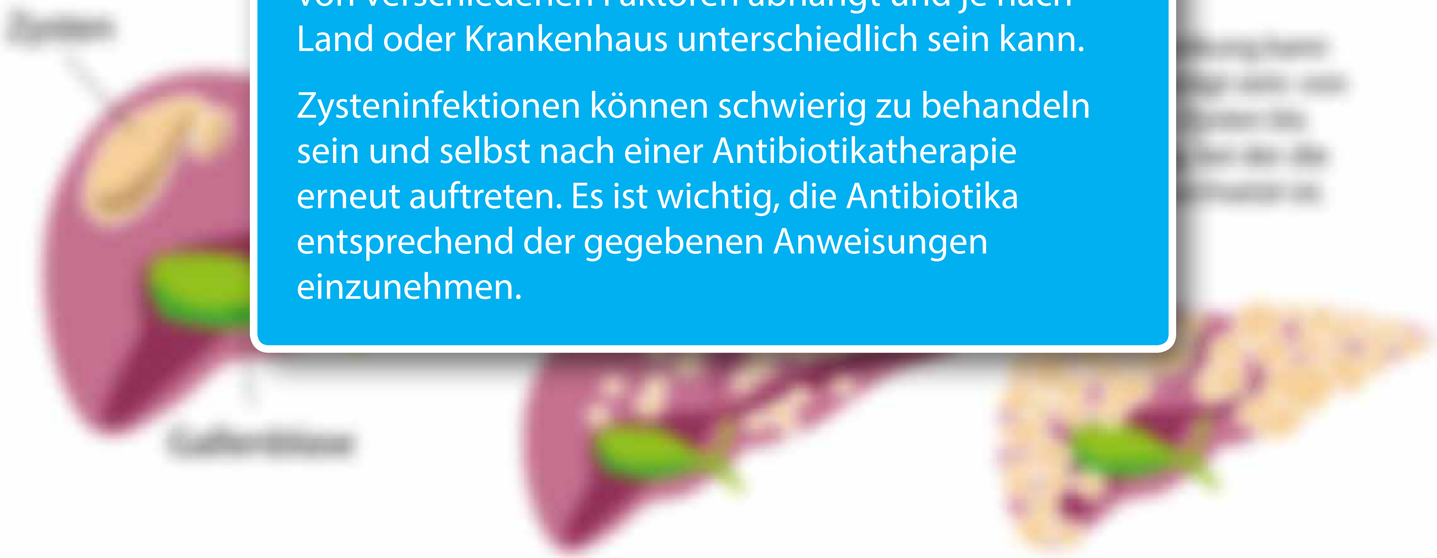
Positronenemissionstomographie

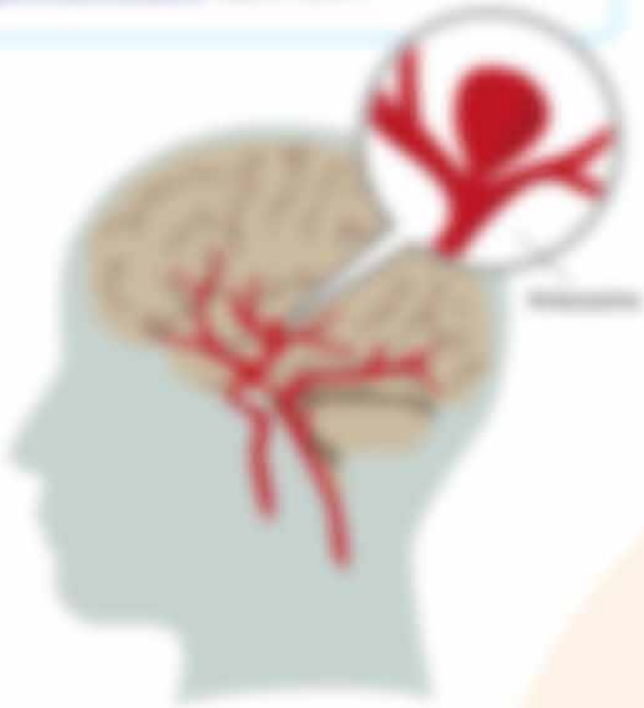
Die Positronenemissionstomographie (PET) ist ein bildgebendes Untersuchungsverfahren, bei der mit Hilfe kleiner Mengen radioaktiver Substanzen, einer Spezialkamera und eines Computers detaillierte Abbildungen von körperinternen Organen und Geweben produziert werden.



Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.





Antibiotika

Antibiotika sind Medikamente, die zur Bekämpfung von durch Bakterien hervorgerufenen Infektionen eingesetzt werden. Zu den Erstlinien-Antibiotika, die oft zur Behandlung von Zysteninfektionen eingesetzt werden, gehören Substanzen der Fluoroquinolon-Klasse (z. B. Levofloxacin) sowie Trimethoprim-Sulfamethoxazol, obwohl die Auswahl des Mittels von verschiedenen Faktoren abhängt und je nach Land oder Krankenhaus unterschiedlich sein kann.

Zysteninfektionen können schwierig zu behandeln sein und selbst nach einer Antibiotikatherapie erneut auftreten. Es ist wichtig, die Antibiotika entsprechend der gegebenen Anweisungen einzunehmen.

Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch infizieren, und bei großen Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?

Ein spezieller Typ [illegible] Lebererkrankung [illegible] der Neuerstellung der [illegible] Kurzerbungen auf [illegible]

Patienten mit [illegible] an einem Facharzt [illegible]

Zysteninfektionen

Eine Infektion von Leberzysten kann Bauchschmerzen und Fieber verursachen. Unerkannte Infektionen können am besten mit einem bildgebenden Verfahren diagnostiziert werden, das als Positronenemissionstomographie (PET) bezeichnet wird.

Zystische Blutungen werden typischerweise mit Analgetika behandelt.

Reduzierung des „Zystenlast"

Wenn bei Ihnen eine polyzystische Lebererkrankung besteht, ist es wichtig, dass Sie sich in Zusammenarbeit mit dem Facharzt für Hepatologie ein Behandlungsziel setzen, da sich daran die für Sie am besten geeigneten Behandlungsoptionen orientieren werden.

[illegible] können Ansatzpunkte [illegible] reduziert werden, die [illegible] verursachen.

[illegible] in einer Option für einige [illegible] Lebenszysten, die [illegible]

Neue Medikamente zur Behandlung von Lebenszysten werden derzeit erforscht. Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sollten Sie dies mit Ihrem Facharzt für Hepatologie besprechen.

Gehirnaneurysma

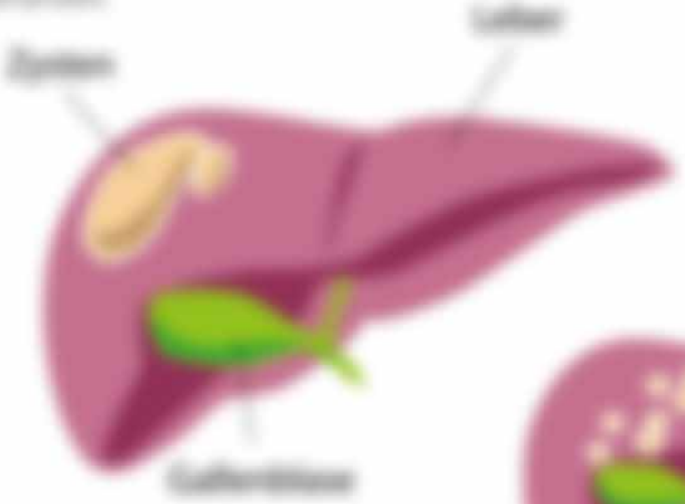
Patienten, bei denen Gehirnaneurysmen festgestellt wurden, sollten im Idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein Neuroradiologe und ein Spezialist für neurovaskuläre Erkrankungen angehören. Ein chirurgischer Eingriff wird manchmal praktiziert, um ein Reißen eines Aneurysmas zu verhindern, indem die Blutzufuhr zu dem Aneurysma unterbunden wird.

Ein geplatztes Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie sollten sofort den Notarzt verständigen, wenn Sie oder eine anwesende Person von ADPKD Symptome aufweisen, von denen Sie annehmen, dass sie möglicherweise durch ein geplatztes Gehirnaneurysma hervorgerufen wurden.

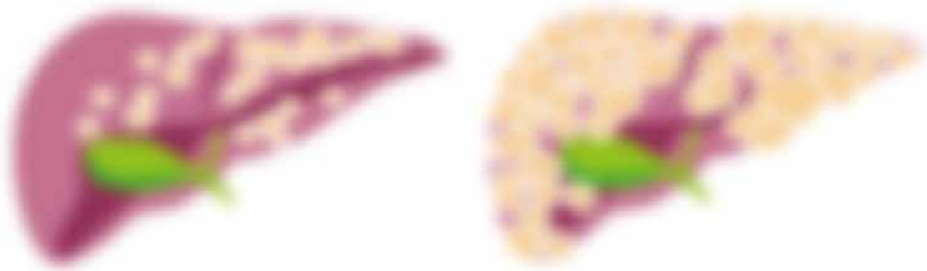
Es gibt keine Richtlinien, wann Screenings auf Gehirnaneurysmen erfolgen sollten, die bei ADPKD auf die Nieren und andere Organe des Körpers haben kann.

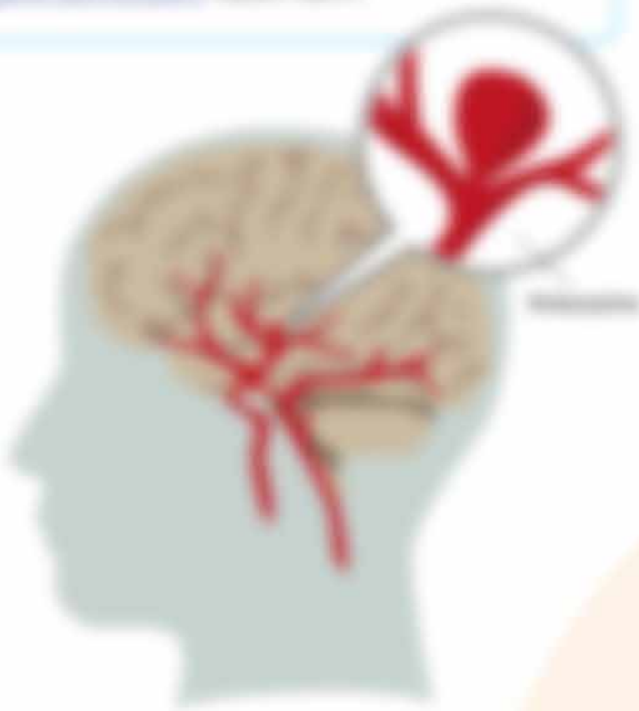
Facharzt für Hepatologie

Ein Facharzt für Hepatologie ist ein Arzt, der sich auf Lebererkrankungen spezialisiert hat.



Die polyzystische Lebererkrankung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein, von einer sehr zart dominanten Zysten bis hin zur schweren Erkrankung, bei der die gesamte Leber mit Zysten durchsetzt ist.





Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch vergrößern, und bei großen Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?

Ein spezieller Ultraschall von polyzystischer Lebererkrankung (PCLD-US) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

Patienten mit Leberzysten, die ihnen Symptome bereiten, sollten an einen Hepatologen überwiesen werden.

Zystenreduktionen

Eine Inhibition von Leberzysten kann Bauchschmerzen, Fieber verursachen. Unsachgemäße Inhibitionen können zu Blutungen führen und sollten nur unter Aufsicht eines erfahrenen Arztes durchgeführt werden, der als Multidisziplinärteam zusammengearbeitet hat.

Zystische Infektionen werden typischerweise mit Antibiotika behandelt.

Reduzierung der „Zystenlast"

Wenn bei Ihnen eine polyzystische Lebererkrankung besteht, ist es wichtig, dass Sie sich in Zusammenarbeit mit dem Facharzt für Hepatologie ein Behandlungsziel setzen, da sich daran die für Sie am besten geeigneten Behandlungsoptionen orientieren werden.

Mit einem chirurgischen Eingriff können Anzahl und Größe der Leberzysten reduziert werden, die schwerwiegende Symptome verursachen.

Eine Lebertransplantation ist eine Option für einige Patienten, bei denen die Leberzysten so zahlreich sind, dass sie nicht mehr richtig funktioniert.

Behandlungsziel

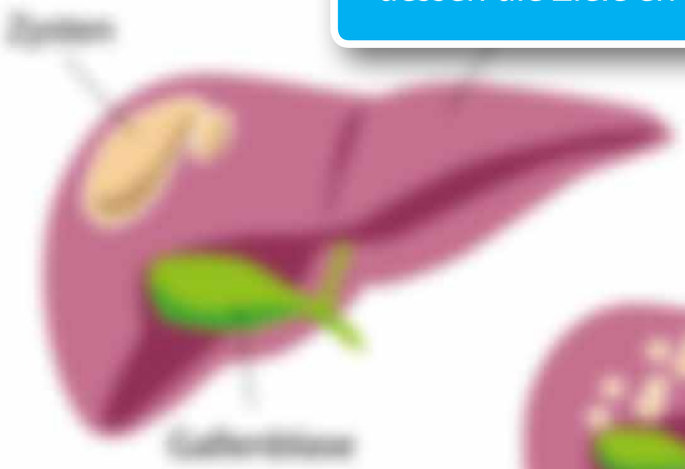
Ein Behandlungsziel kann beispielsweise eine Reduzierung der vergrösserten Leber oder aber eine Verbesserung der Lebensqualität und/oder Linderung der durch Leberzysten verursachten Symptome sein. Diskutiert werden sollten Aspekte wie die Dauer der Behandlung und der Zeitrahmen, innerhalb dessen die Ziele erreicht werden sollten.

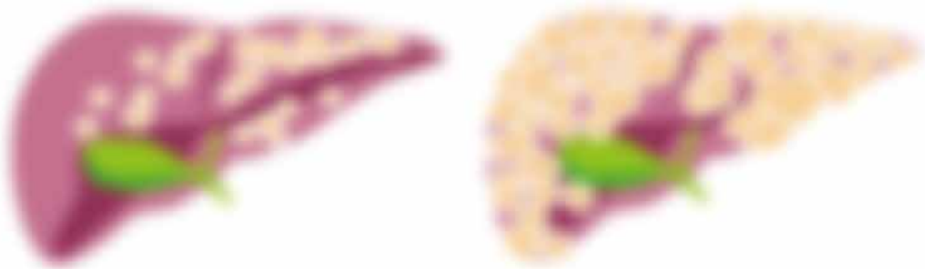
Gehirnaneurysma

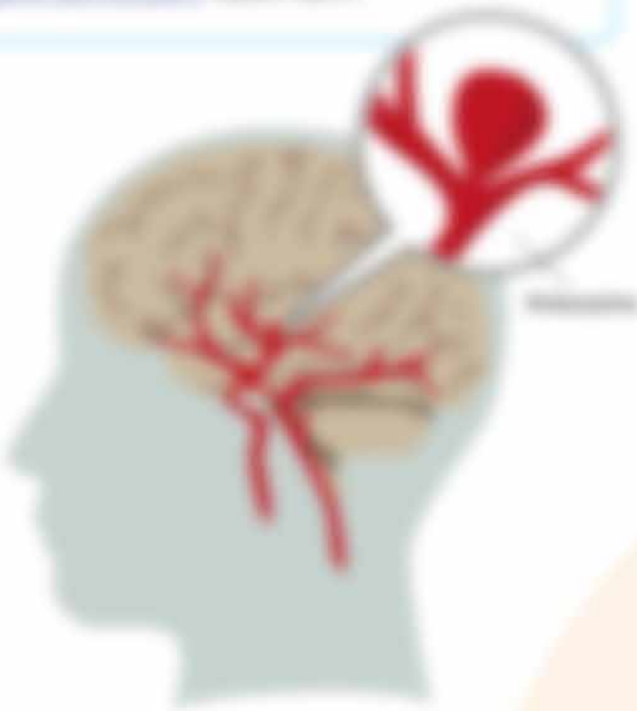
Patienten, bei denen ein Gehirnaneurysma festgestellt wurden, sollten im idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein Neurochirurg und ein Spezialist für neuroradiologische Bildgebung angehören. Ein chirurgischer Eingriff wird manchmal praktiziert, um ein Reissen eines Aufstoss des Aneurysma zu verhindern, indem die Blutzufuhr zu dem Aneurysma unterbunden wird.

Ein gerissenes Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie sollten sofort den Notarzt verständigen, wenn Sie oder eine anwesende Person von ADPKD Symptome aufweisen, von denen Sie annehmen, dass sie möglicherweise durch ein gerissenes Gehirnaneurysma hervorgerufen wurden.

In anderen Abschnitten dieses Leitfadens werden die Auswirkungen erklärt, die die ADPKD auf die Nieren und andere Organe des Körpers haben kann.







Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch infizieren, und bei großen Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?

Ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PLD-Q) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

Patienten mit Leberzysten, die Ihnen Symptome bereiten, sollten an einen Fachkundigen für Hepatologie überwiesen werden.

Zysteninfektionen

Eine Infektion von Leberzysten kann Bauchschmerzen und Fieber verursachen. Ursachen können Bakterien sein, die mit einem infolgedessen durchgeführten diagnostischen Verfahren, die als Positronenemissionstomographie (PET) bezeichnet wird.

Zystische Infektionen werden hauptsächlich mit Antibiotika behandelt.

Reduzierung des „Zystenlast"

Wenn bei [illegible] besteht, [illegible] von dem [illegible] Behandlung [illegible] werden.

Mit einem [illegible] und Schwindelgefühl [illegible] schwerwiegende [illegible]

Eine Lebertransplantation ist eine Option für einige Patienten mit sehr schweren Leberzysten, die in jedem Fall selten erforderlich.

Neue Medikamente zur Behandlung von Leberzysten werden derzeit erforscht. Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sollten Sie dies mit Ihrem Fachkundigen für Hepatologie besprechen.

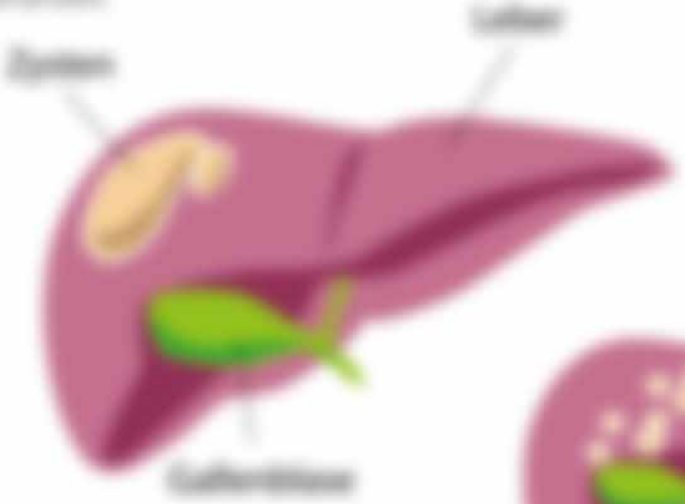
Neurochirurg

Ein Neurochirurg hat sich auf die Diagnose und chirurgische Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems (Gehirn, Rückenmark und andere im Körper verlaufende Nerven) spezialisiert.

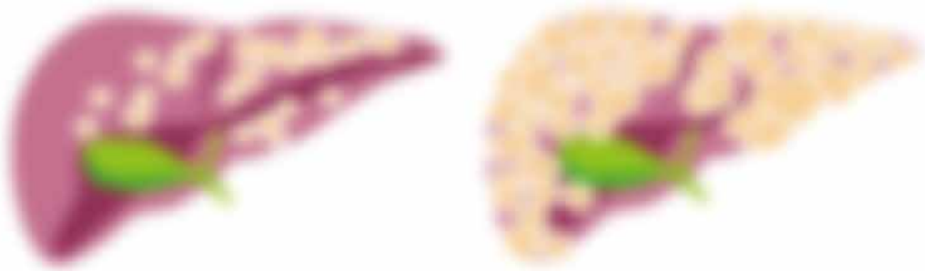
Gehirnaneurysma

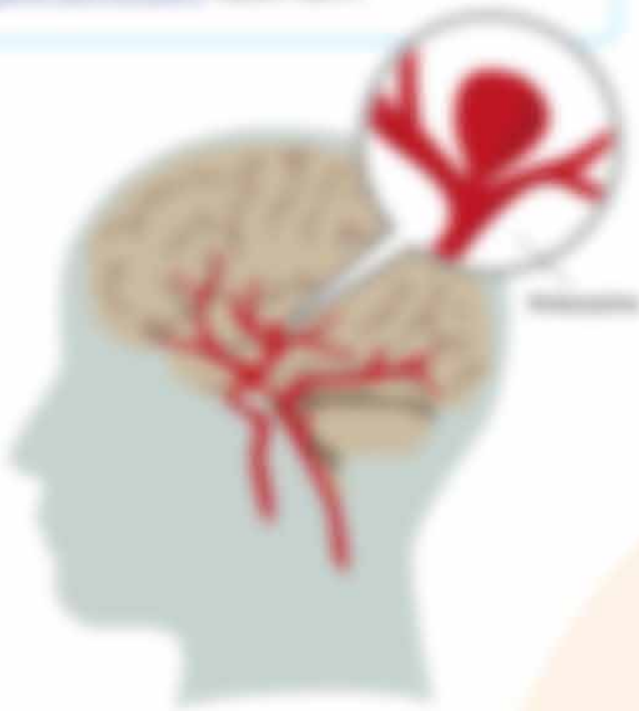
Ein [illegible] Gehirnaneurysma [illegible] Aneurysmen im Vergleich zur [illegible] werden, dann z. B. ein Neurochirurg [illegible] für neurovaskulären Eingriff [illegible] chirurgischer Eingriff [illegible] Aneurysma [illegible] Aneurysma [illegible] Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie [illegible] den Notarzt verständigen, wenn Sie oder eine anwesende Person von ADPKD Symptomen aufweisen, von denen Sie annehmen, dass sie möglicherweise durch ein geplatztes Gehirnaneurysma hervorgerufen wurden.

Es wurden Untersuchungen durchgeführt, die die ADPKD auf die Nieren und andere Organe des Körpers haben kann.



Die polyzystische Lebererkrankung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein, von einer sehr milden bis hin zur schweren Erkrankung, bei der die gesamte Leber mit Zysten durchsetzt ist.





Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch vergrößern, und bei großen Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?

Ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PCLD-Q) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

Patienten mit Leberzysten, die Ihnen Symptome bereiten, sollten an einen Facharzt für Hepatologie überwiesen werden.

ZystenInfektionen

Eine Infektion von Leberzysten kann Bauchschmerzen und Fieber verursachen. Eine solche Infektion kann am besten mit einem infektgängigen Verfahren diagnostiziert werden, das als Positronenemissionstomographie (PET) bekannt ist.

Zystische Infektionen werden hauptsächlich mit Antibiotika behandelt.

Reduzierung der „Zystenlast"

Wenn bei Ihnen eine polyzystische Lebererkrankung festgestellt wurde, ist es wichtig, dass Sie sich mit einem Facharzt für Hepatologie in Verbindung setzen, da er Ihnen Behandlungsoptionen vorschlagen kann, die für Sie am besten geeignete Behandlungsoptionen vorschlagen können.

Mit einem chirurgischen Eingriff können Zysten der Leber entfernt werden, die Schmerzen oder schwerwiegende Symptome verursachen.

Eine Lebertransplantation ist eine Option für Patienten mit sehr schweren Lebererkrankungen, die nur selten erforderlich ist.

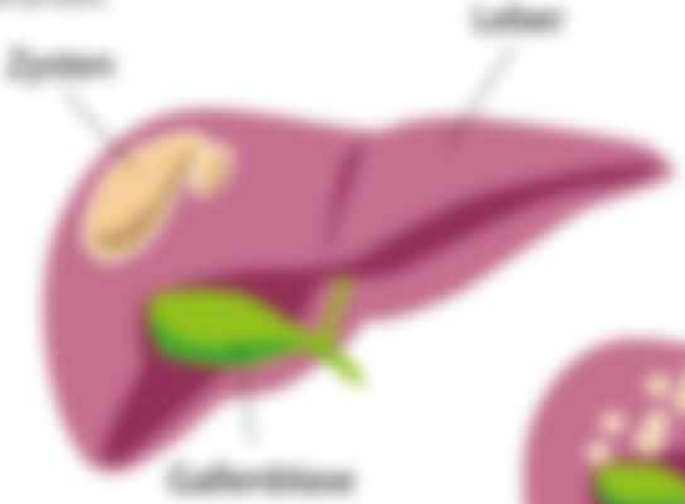
Neue Medikamente zur Behandlung von Leberzysten werden derzeit erforscht. Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sollten Sie dies mit Ihrem Facharzt für Hepatologie besprechen.

Gehirnaneurysmen

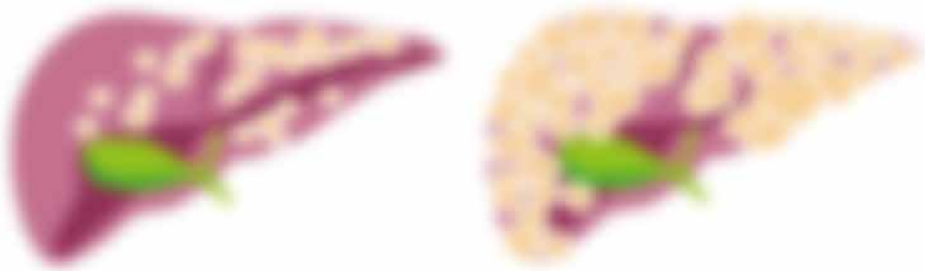
Bei Patienten mit ADPKD besteht ein erhöhtes Risiko für Gehirnaneurysmen. Ein Gehirnaneurysma ist eine Ausbuchtung einer Arterie im Gehirn, die mit Blut gefüllt ist. Wenn ein Gehirnaneurysma reißt, kann es zu einer Blutung im Gehirn kommen, die als Schlaganfall bezeichnet wird.

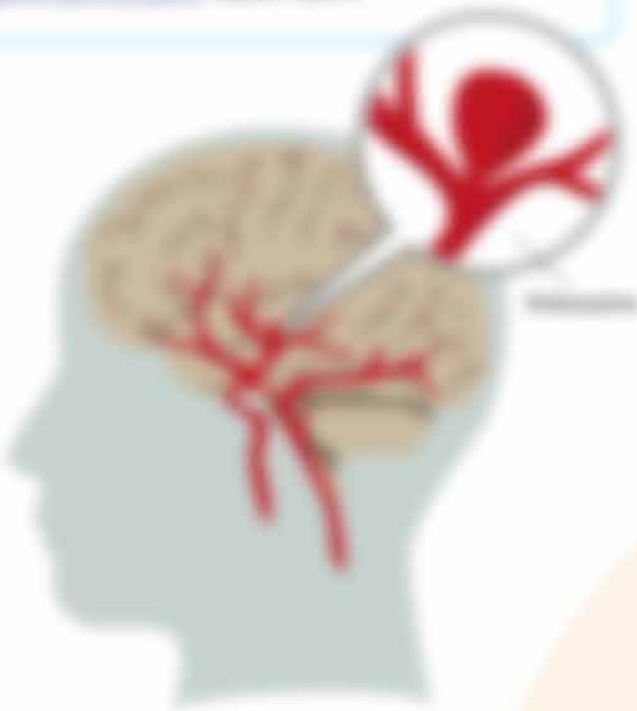
Ein Gehirnaneurysma kann auch ohne Symptome auftreten, bevor es reißt. Es kann jedoch auch Symptome verursachen, die durch Druck auf benachbarte Gehirnstrukturen hervorgerufen werden.

Es wird empfohlen, dass Patienten mit ADPKD und einer Familienanamnese von Gehirnaneurysmen oder Gehirnblutungen Untersuchungen auf Gehirnaneurysmen erhalten, die die ADPKD auf die Leber und andere Organe des Körpers haben kann.



Die polyzystische Lebererkrankung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein: von einer sehr milden bis hin zur schweren Erkrankung, bei der die gesamte Leber mit Zysten durchsetzt ist.





Spezialist für neurovaskuläre Bildgebung

Ein Spezialist für interventionelle neurovaskuläre Bildgebung ist ein Experte für „minimal-invasive" bildgeführte chirurgische Eingriffe (oder „Interventionen") im Hinblick auf die Diagnose und Behandlung von Erkrankungen des Kopfes, des Halses und der Wirbelsäule.

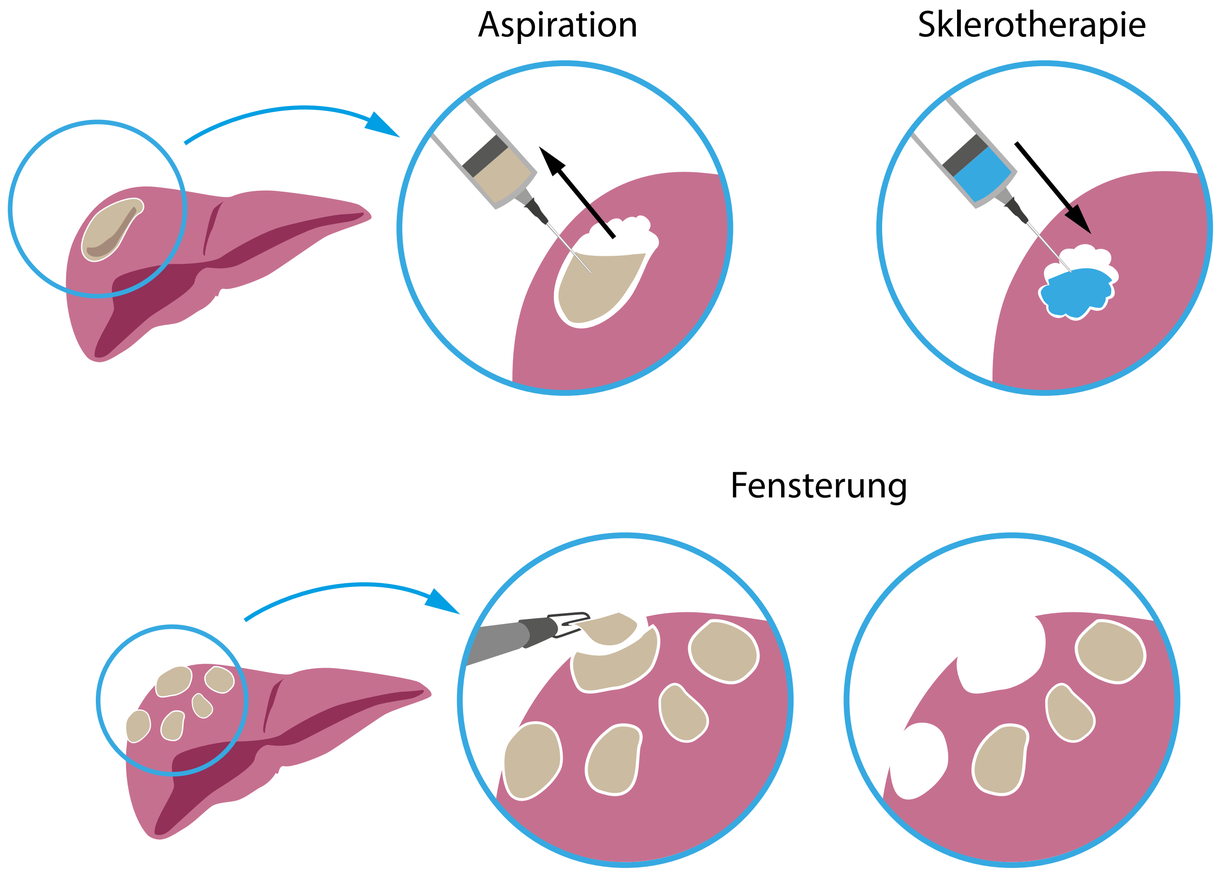
Chirurgie: Leberzysten

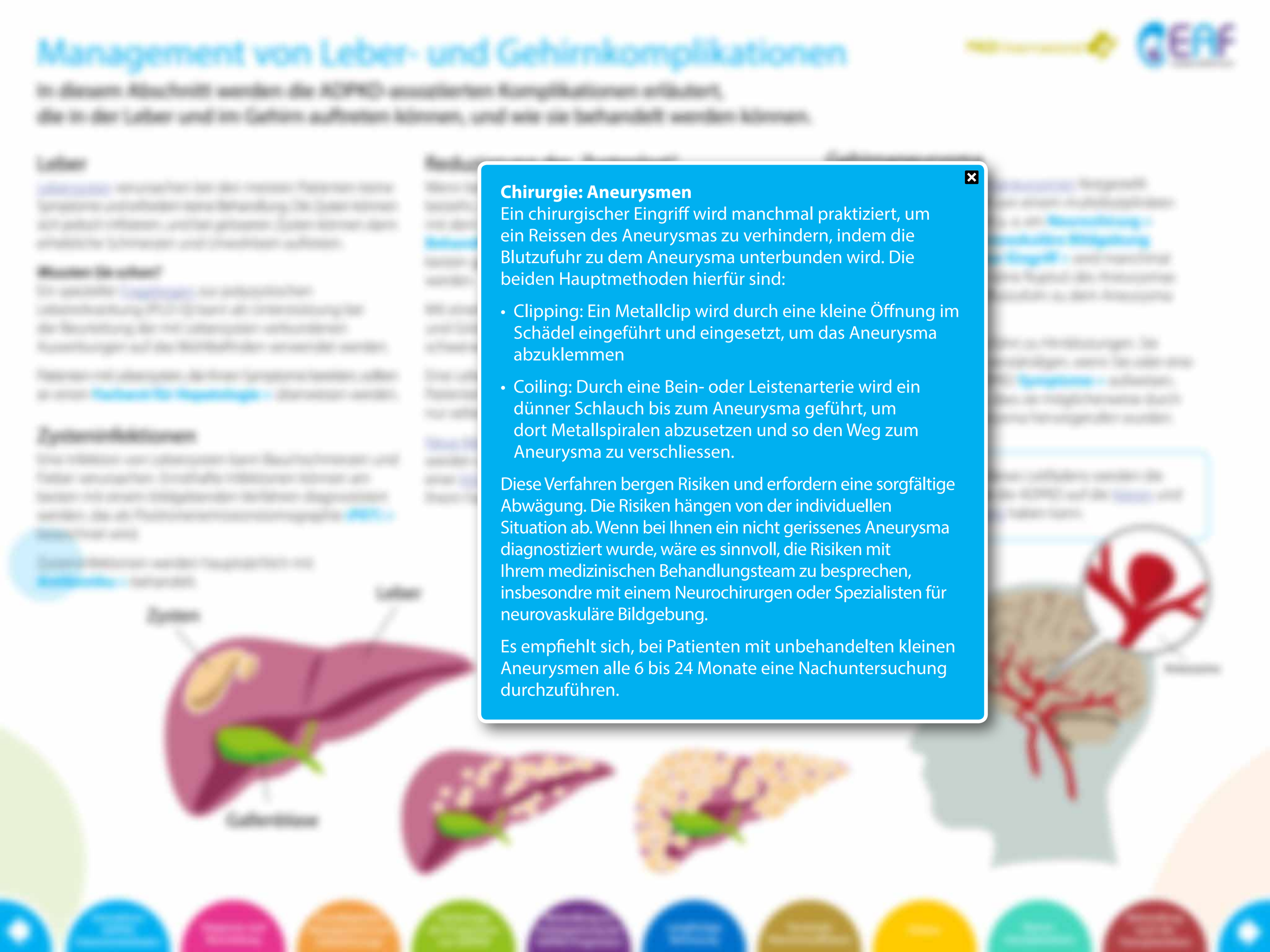
Zur Behandlung von Leberzysten können je nach Situation unterschiedliche Verfahren eingesetzt werden. Es ist ratsam, dass solche Verfahren nur von Chirurgen mit besonderer Kenntnis der polyzystischen Lebererkrankung durchgeführt werden.

Aspiration und Sklerotherapie
Aspiration ist ein Verfahren, bei dem unter lokaler Betäubung mit einer unter die Haut eingeführten Nadel Flüssigkeit aus Zysten entfernt wird. Bei der Sklerotherapie wird die Zyste mit einer chemischen Lösung (in der Regel Alkohol) gespült, um einem erneuten Füllen der Zyste entgegenzuwirken. Eine Aspirations-Sklerotherapie wird normalerweise zur Behandlung von Patienten eingesetzt, bei denen eine grosse dominante Zyste (meist mit einem Durchmesser von mindestens 5 cm) Symptome verursacht.

Fenestrierung
Nachdem eine Zyste aufgeschnitten wurde, wird ein Teil ihrer Wand entfernt, damit sie nicht mehr anschwellen kann. Dieses Verfahren kann normalerweise mit einer „Schlüsselloch"-OP (bzw. einem laparoskopischen Eingriff) durchgeführt werden und erfordert lediglich einen kleinen Hautschnitt. Eine Fensterung kann verhindern, dass in Zukunft eine Lebertransplantation notwendig wird.

Segmentale Leberresektion
Es kann eine Operation durchgeführt werden, bei der stark von Zysten befallene Teile der Leber entfernt werden. Diese Möglichkeit kommt normalerweise nur in Betracht, wenn andere Behandlungen nicht möglich sind oder nicht funktioniert haben.





Chirurgie: Aneurysmen

Ein chirurgischer Eingriff wird manchmal praktiziert, um ein Reissen des Aneurysmas zu verhindern, indem die Blutzufuhr zu dem Aneurysma unterbunden wird. Die beiden Hauptmethoden hierfür sind:

- Clipping: Ein Metallclip wird durch eine kleine Öffnung im Schädel eingeführt und eingesetzt, um das Aneurysma abzuklemmen
- Coiling: Durch eine Bein- oder Leistenarterie wird ein dünner Schlauch bis zum Aneurysma geführt, um dort Metallspiralen abzusetzen und so den Weg zum Aneurysma zu verschliessen.

Diese Verfahren bergen Risiken und erfordern eine sorgfältige Abwägung. Die Risiken hängen von der individuellen Situation ab. Wenn bei Ihnen ein nicht gerissenes Aneurysma diagnostiziert wurde, wäre es sinnvoll, die Risiken mit Ihrem medizinischen Behandlungsteam zu besprechen, insbesondre mit einem Neurochirurgen oder Spezialisten für neurovaskuläre Bildgebung.

Es empfiehlt sich, bei Patienten mit unbehandelten kleinen Aneurysmen alle 6 bis 24 Monate eine Nachuntersuchung durchzuführen.

Management von Leber- und Gehirnkomplikationen

In diesem Abschnitt werden die ADPKD-assoziierten Komplikationen erläutert, die in der Leber und im Gehirn auftreten können, und wie sie behandelt werden können.

Leber

Leberzysten verursachen bei den meisten Patienten keine Symptome und erfordern keine Behandlung. Die Zysten können sich jedoch infizieren, und bei großen Zysten können dann erhebliche Schmerzen und Unwohlsein auftreten.

Wussten Sie schon?

Ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PCLD-Q) kann als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen auf das Wohlbefinden verwendet werden.

Patienten mit Leberzysten, die Ihnen Symptome bereiten, sollten an einen Facharzt für Hepatologie überwiesen werden.

Zystenreduktionen

Eine Infektion von Leberzysten kann Bauchschmerzen und Fieber verursachen. Eine Infektion kann in der Regel gut behandelt werden, die als Positronenemissionstomographie (PET) bezeichnet wird.

Zystische Blutungen werden typischerweise mit Analgetika behandelt.

Reduzierung des „Zystenlast"

Wenn bei Ihnen eine polyzystische Lebererkrankung besteht, ist es wichtig, dass Sie sich in Zusammenarbeit mit dem Facharzt für Hepatologie ein Behandlungsziel setzen, da sich daran die für Sie am besten geeigneten Behandlungsoptionen orientieren werden.

Mit einem [illegible] und Größe der Leber [illegible] schwerwiegende Symptome [illegible]

Eine Lebertransplantation [illegible] Patienten mit sehr schwerer [illegible] nur selten erforderlich.

Neue Medikamente [illegible] werden derzeit erforscht. Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sollten Sie dies mit Ihrem Facharzt für Hepatologie besprechen.

Gehirnaneurysma

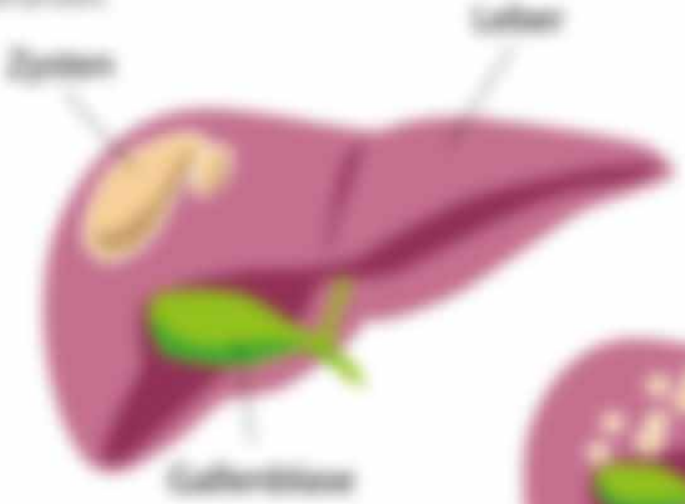
Patienten, bei denen Gehirnaneurysmen festgestellt wurden, sollten im idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein Neurochirurg und ein Spezialist für neuroendovaskuläre Behandlung angehören. Ein chirurgischer Eingriff [illegible] wird manchmal empfohlen, um die Wahrscheinlichkeit eines Platzens des Aneurysmas [illegible] zu dem Aneurysma [illegible] führt zu Hirnblutungen. Sie [illegible] verständigen, wenn Sie oder eine [illegible] Symptome aufweisen, [illegible] dass es möglicherweise durch [illegible] Aneurysma hervorgerufen wurden.

Symptome: Aneurysma

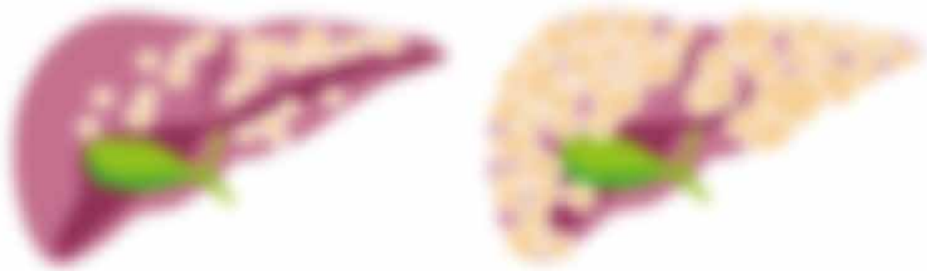
Zu den Symptomen eines gerissenen Aneurysmas gehören starke Kopfschmerzen, Übelkeit, verschwommenes Sehen und Doppelsichtigkeit sowie Bewusstlosigkeit.

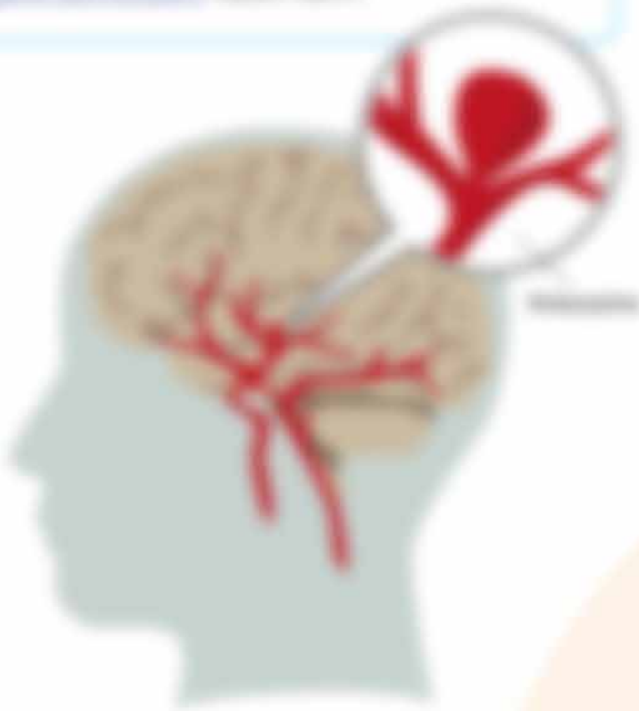
Patienten, bei denen Gehirnaneurysmen festgestellt wurden, sollten im idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein Neurochirurg und ein Spezialist für neuroendovaskuläre Behandlung angehören. Ein chirurgischer Eingriff wird manchmal empfohlen, um die Wahrscheinlichkeit eines Platzens des Aneurysmas [illegible] zu dem Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie sollten sich an Ihren Arzt wenden, wenn Sie oder eine Ihnen nahestehende Person Symptome aufweisen, die darauf hindeuten, dass es möglicherweise durch ein Aneurysma hervorgerufen wurden.

Patienten, bei denen Gehirnaneurysmen festgestellt wurden, sollten im idealfall von einem multidisziplinären Team betreut werden, dem u. a. ein Neurochirurg und ein Spezialist für neuroendovaskuläre Behandlung angehören. Ein chirurgischer Eingriff wird manchmal empfohlen, um die Wahrscheinlichkeit eines Platzens des Aneurysmas [illegible] zu dem Aneurysma führt zu Hirnblutungen. Sie sollten sich an Ihren Arzt wenden, wenn Sie oder eine Ihnen nahestehende Person Symptome aufweisen, die darauf hindeuten, dass es möglicherweise durch ein Aneurysma hervorgerufen wurden könnten. Zu den Symptomen gehören Kopfschmerzen, Übelkeit, verschwommenes Sehen und Doppelsichtigkeit sowie Bewusstlosigkeit. Bei Patienten, die Anzeichen für Aneurysmen aufweisen, die die ADPKD auf die Nieren und andere Organe des Körpers haben kann.



Die polyzystische Lebererkrankung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein: von einer sehr milden bis hin zur schweren Erkrankung, bei der die gesamte Leber mit Zysten durchsetzt ist.





Schmerzmanagement

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen der Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zysteninfektionen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemässig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen > können nützlich sein, um die Schwere von Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebögen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen gemanagt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert oft die Zusammenarbeit verschiedener Fachärzte und Gesundheitsfachleute. Je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzspezialisten, **Neurologen >**, **Radiologen >** sowie **Fachärzte für Nephrologie >** und **Fachärzte für Hepatologie >** zurate gezogen werden. **Physiotherapie >** und **Psychotherapie >** können in manchen Situationen ebenfalls eine Rolle spielen.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur schrittweisen Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen, chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Checkliste >

Schmerzen

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Direkt mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen

→ **Nicht-pharmakologische Ansätze**
Physische Methoden >
Akupunktur >
Psychologische und pädagogische Methoden >

→ **Medikamente**
Schmerzmittel >
Sonstige Medikamente >

→ **Minimal-invasive Verfahren >**

→ **Chirurgie >**

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie … vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen … sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, … sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krank… auftreten, auch im Frühstadium. Umso so wichtig, … abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-… Komplikationen, wie Nieren- oder Leber-entstehen, z. B. … Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung … sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen … 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können … Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entste… mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind sich … nicht immer im Klaren, welche Schmerzen Personen mit … können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte … jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen … Sie dazu, Ihrem medizinischen Behandlungsteam dab… Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, … welche Symptome sie noch haben und welche Beschr… aufgrund der Schmerzen haben.

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der …

Person mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen

Nicht pha… Physiot… Akup… Psych… pflegeprof…

…

Chirurgie …

Schmerzen

„Ich finde, dass mein Nephrologe Schwierigkeiten hatte, die chronischen und akuten Schmerzen zu verstehen, die ich aufgrund meiner ADPKD habe. Dies wird oftmals einfach vom Tisch gefegt“.

Anonym, Grossbritannien

„Ich habe seit meiner Diagnose zum Glück noch keine Nieren oder Rückenschmerzen gehabt, bin aber davon überzeugt, dass regelmässiges Sporttreiben beim Schmerzmanagement hilft.“

Corinne, Frankreich

„Ich habe die Erfahrung gemacht, dass Hypnotherapie helfen kann, Angst und Schmerzen zu lindern.“

Brenda, Niederlande

„Niemand sollte Schmerzen ertragen müssen – es muss mehr unternommen werden, um Schmerzen bei ADPKD-Patienten zu bekämpfen!“

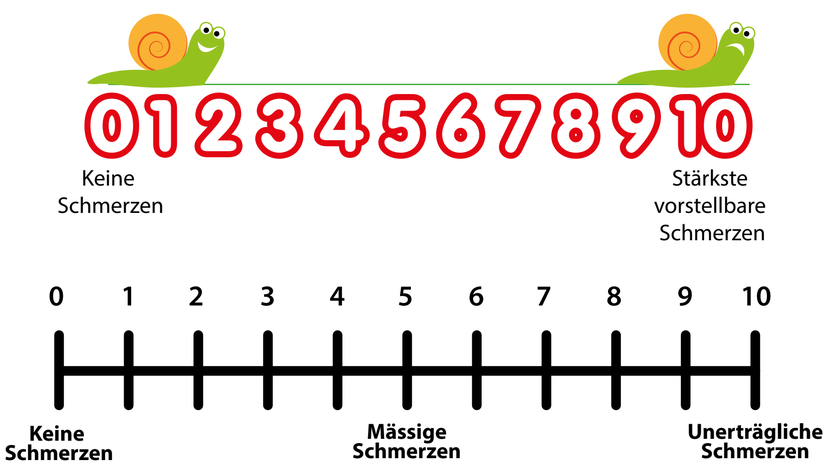
Francisco, Spanien

Schmerzskalen

Gängige Methoden, mit denen Patienten ihre Schmerzen beurteilen können:

- Visuelle Analogskala: Hier kann der Patient auf einer Skala, die von einem Extrem zum anderen Extrem reicht, z. B. „Keine Schmerzen“ bis „Stärkste vorstellbare Schmerzen“ angeben, wie schwer sein Schmerz ist.

- Numerische Rating-Skala: Diese ähnelt der visuellen Analogskala, nur dass hier der Patient seine Schmerzen einer Skala zuordnet, die meist von 0 bis 10 reich.



Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Umso wichtiger, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leberzysten entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und müssen sehr sorgfältig behandelt werden.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können Ihnen helfen, Ihre Schmerzen zu messen und zu beschreiben. Sie werden häufig verwendet, um Patienten mit akuten Schmerzen zu beurteilen, aber sie können auch bei der ADPKD auf lange Sicht hilfreich sein. Gegebenenfalls können sie Ihnen dabei helfen, Ihre Schmerzen zu verfolgen und zu sehen, ob sie sich verbessern oder verschlechtern.

Wie sollten chronische Schmerzen behandelt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen kann eine Kombination verschiedener Therapien erfordern. Ihr Arzt kann Ihnen Medikamente gegen Ihre Schmerzen verschreiben, aber auch Überweisungen an Spezialisten wie Radiologen, Anästhesisten für Nephrologie und Anästhesisten für Hepatologie sowie Physiotherapeuten oder Psychologen aussprechen. Manchmal können Ihnen auch Akupunktur oder Massagen helfen.

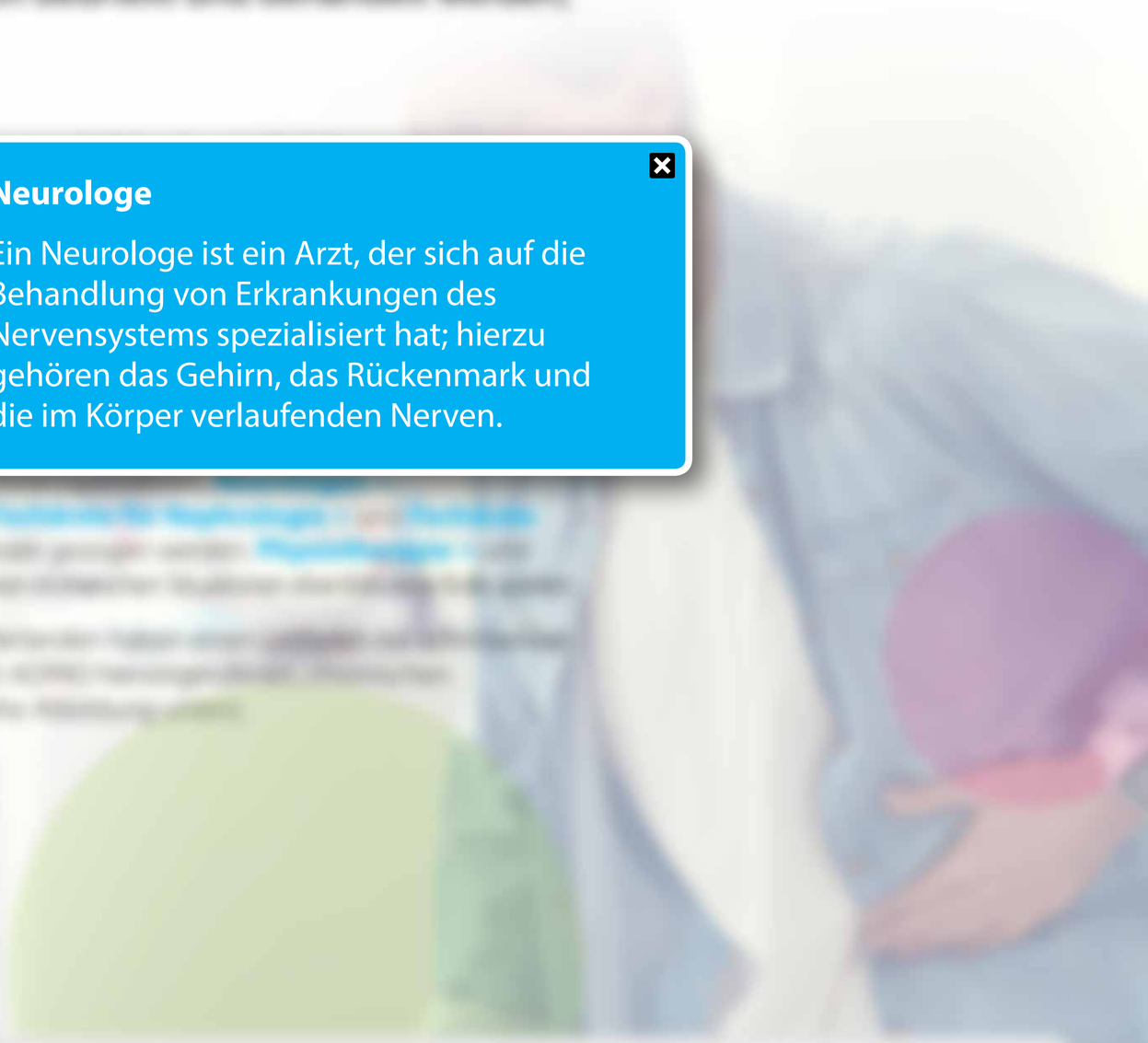
Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Checkliste >

Schmerzen

Neurologe

Ein Neurologe ist ein Arzt, der sich auf die Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems spezialisiert hat; hierzu gehören das Gehirn, das Rückenmark und die im Körper verlaufenden Nerven.



Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Divalor mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen	**Nicht pharmakologische Ansätze** Physische Methoden > Akupunktur > Psychologische und pädagogische Methoden >	**Medikamente** Schmerzmittel > Sonstige Medikamente >	Minimal invasive Verfahren >	Chirurgie >

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Umso wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, die Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Sie werden häufig verwendet, um Patienten und Ärzten dabei zu helfen, sich auf das Ausmaß der Schmerzen zu konzentrieren. Gegebenenfalls können Sie Ihrem

Wie sollten chronische Schmerzen behandelt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen kann eine Kombination verschiedener Techniken und Ansätze erfordern. Chronische Schmerzen können Schmerzspezialisten, wie z. B. Radiologen, Psychiater, Physiotherapeuten, Ergotherapeuten, Ernährungsberater, Apotheker, Hausärzte und Neurologen, erfordern.

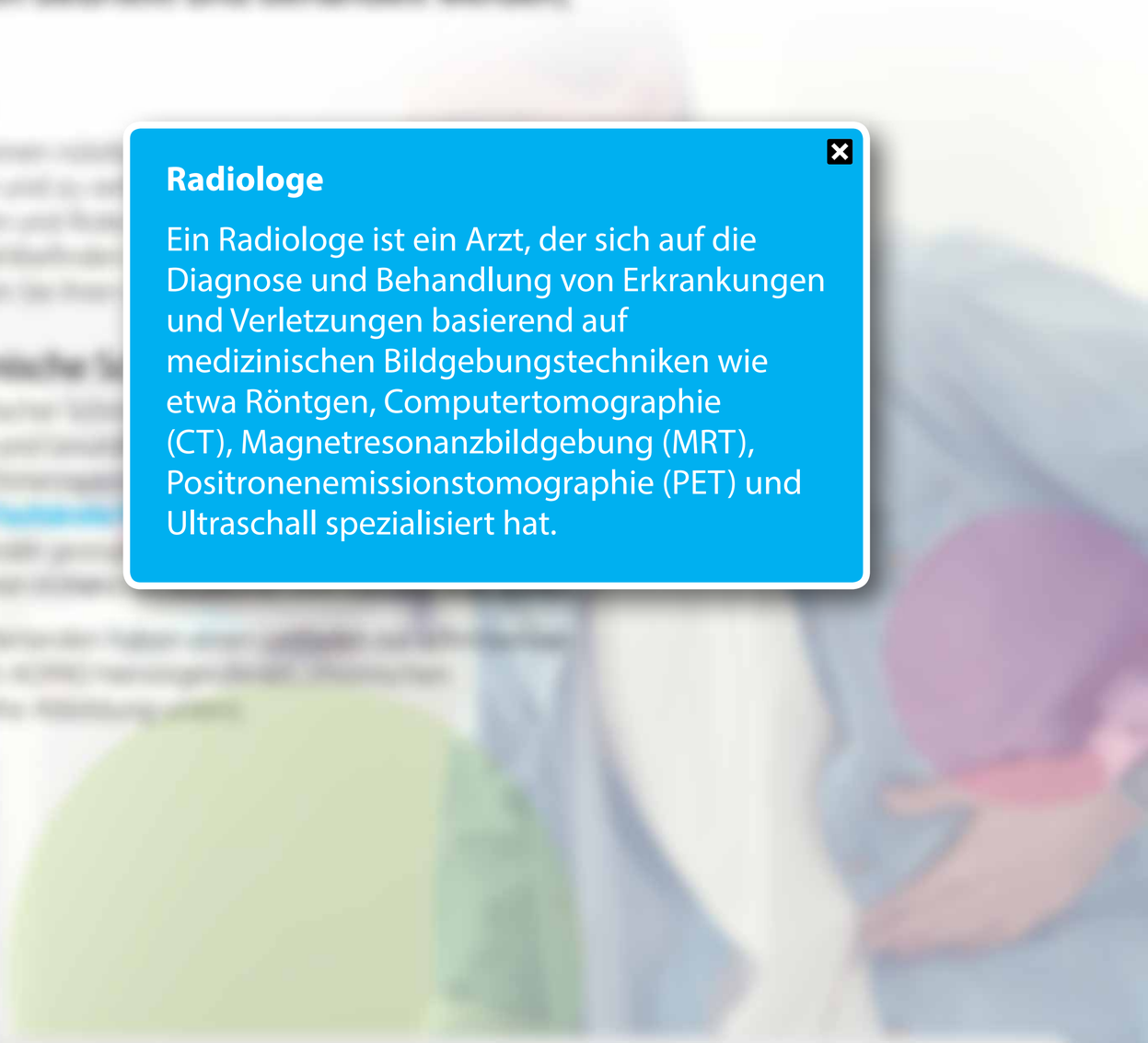
Experten aus den Niederlanden haben einen evidenzbasierten Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Checkliste

Schmerzen

Radiologe

Ein Radiologe ist ein Arzt, der sich auf die Diagnose und Behandlung von Erkrankungen und Verletzungen basierend auf medizinischen Bildgebungstechniken wie etwa Röntgen, Computertomographie (CT), Magnetresonanzbildgebung (MRT), Positronenemissionstomographie (PET) und Ultraschall spezialisiert hat.



Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Dieder mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen	**Nicht pharmakologische Ansätze** Physische Methoden › Akupunktur › Psychologische und pädagogische Methoden ›	**Medikamente** Schmerzmittel › Sonstige Medikamente ›	Minimal invasive Verfahren ›	Chirurgie ›

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leberzysten entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

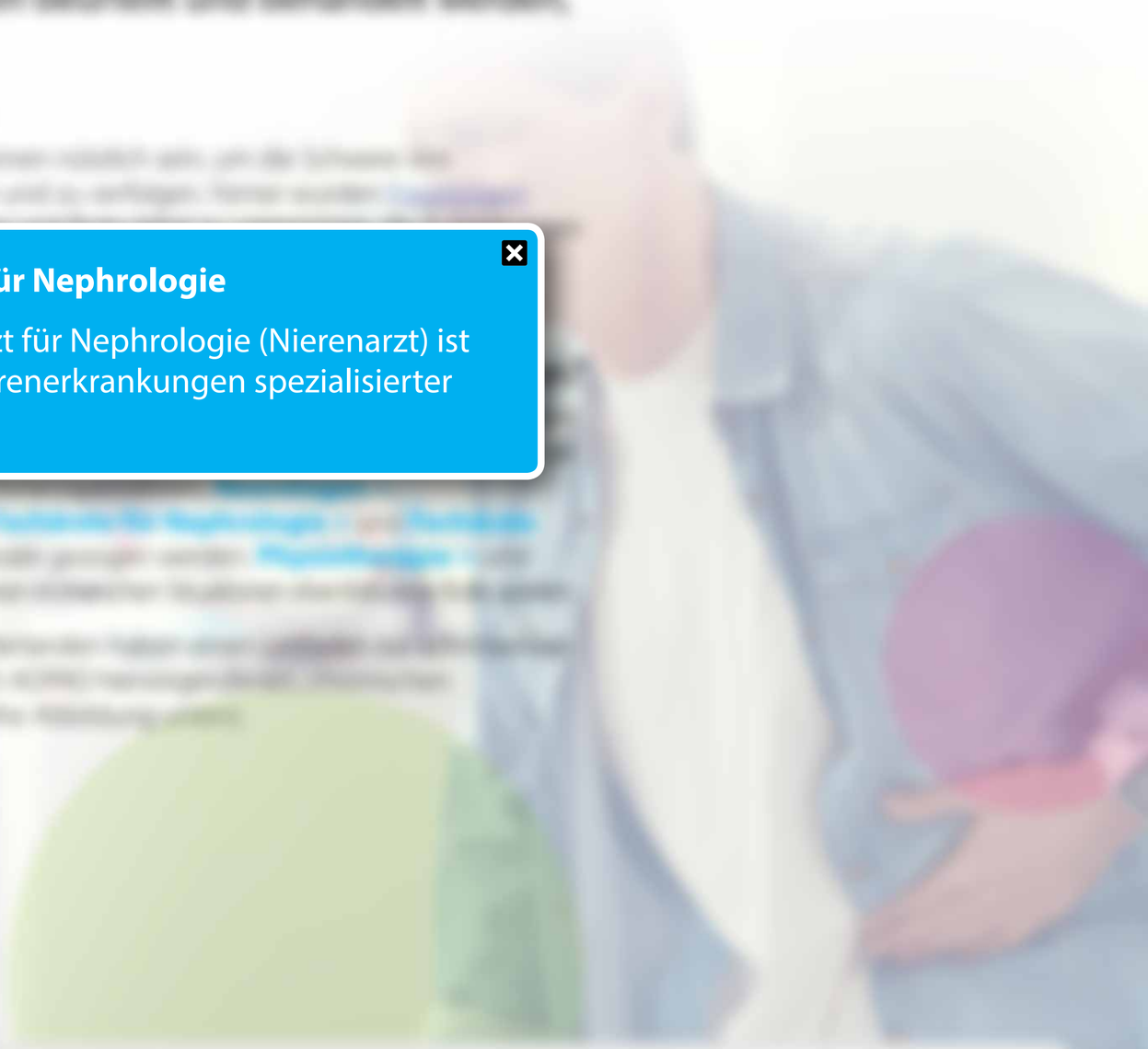
Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere des Schmerzes zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Checklisten entwickelt, um Ihnen und Ihrem Arzt dabei zu helfen, Ihre Schmerzen zu verstehen.

Die Behandlung von Schmerzen kann die Zusammenarbeit mit einem Radiologen, einem Facharzt für Nephrologie und einem Facharzt für Hepatologie sowie gegebenenfalls einem Physiotherapeuten oder Psychotherapeuten erfordern.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Checkliste

Schmerzen



Facharzt für Nephrologie

Ein Facharzt für Nephrologie (Nierenarzt) ist ein auf Nierenerkrankungen spezialisierter Arzt.

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Stufen mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen

Nicht pharmakologische Ansätze
Physische Methoden >
Akupunktur >
Psychologische und pädagogische Methoden >

Medikamente
Schmerzmittel >
Sonstige Medikamente >

Minimal invasive Verfahren >

Chirurgie >

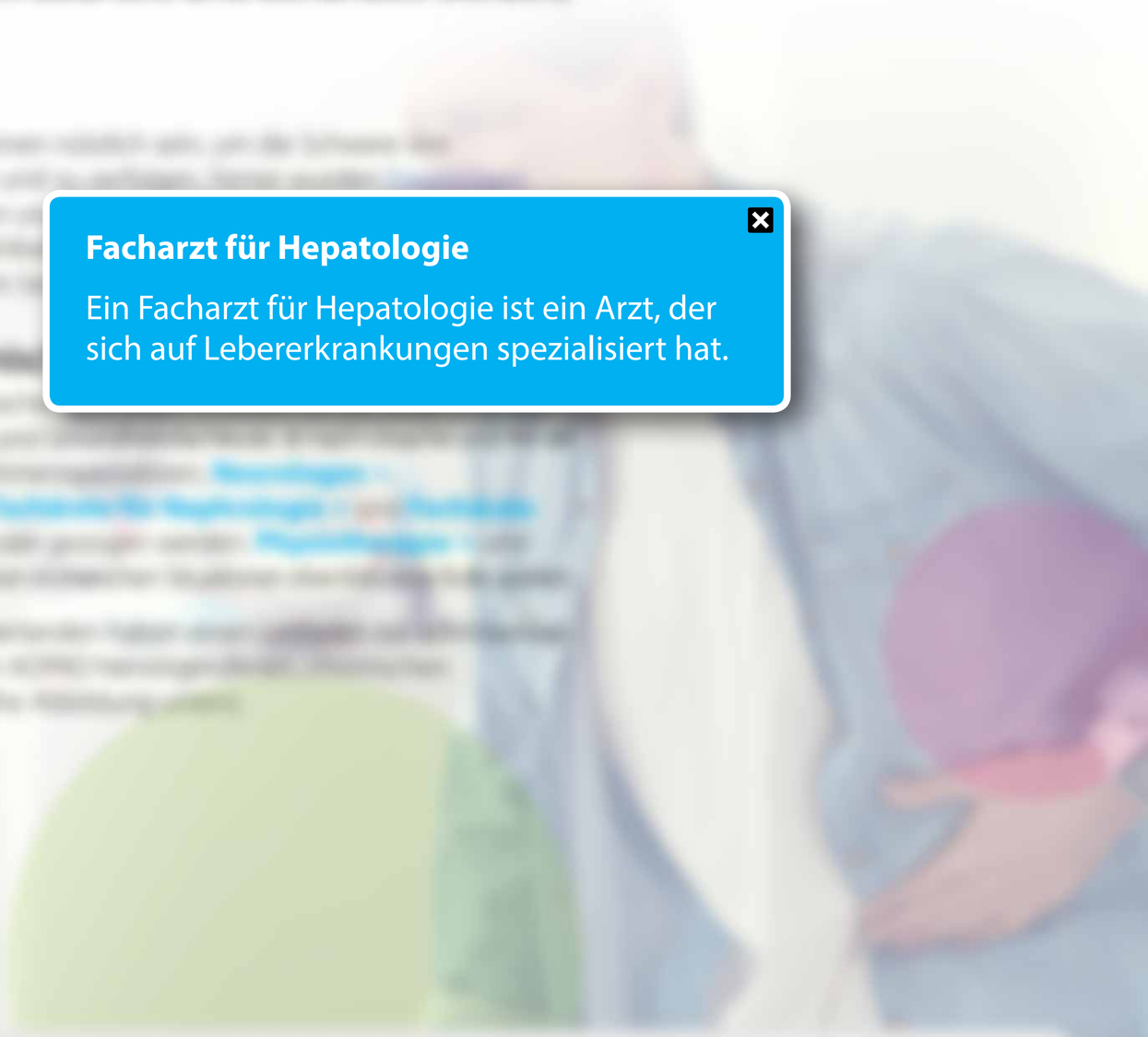
Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Schmerzbeurteilung

Wie sollen chronische



Facharzt für Hepatologie

Ein Facharzt für Hepatologie ist ein Arzt, der sich auf Lebererkrankungen spezialisiert hat.

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge [illegible] **die Schmerzlinderung erzielt wurde.**

Grade mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen → **Nicht pharmakologische Ansätze** (Physische Methoden >, Akupunktur >, Psychologische und pädagogische Methoden >) → **Medikamente** (Schmerzmittel >, Sonstige Medikamente >) → Minimal-invasive Verfahren > → Chirurgie >

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leber-entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

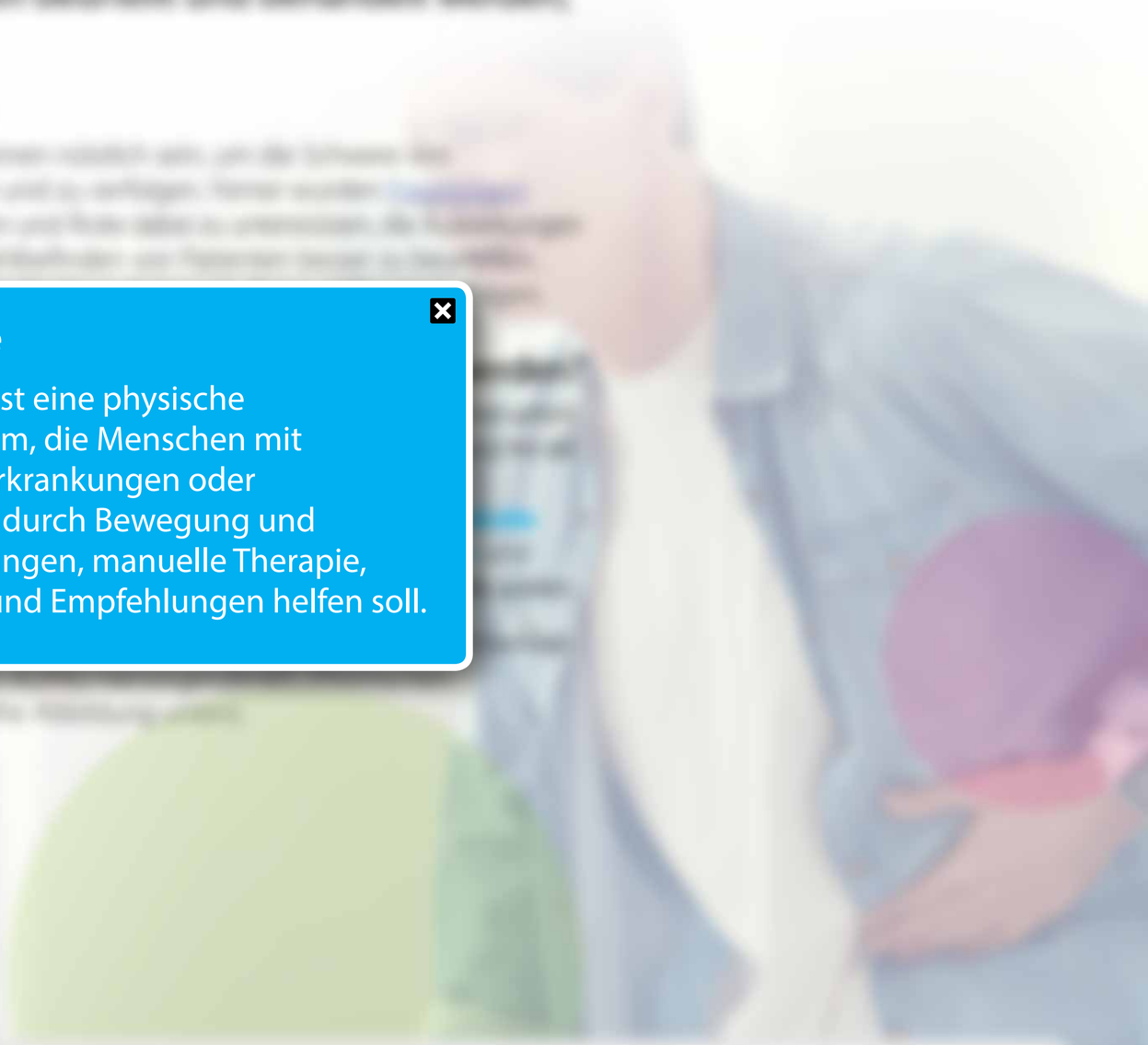
Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere des Schmerzes zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebögen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen.

Checkliste >

Schmerzen



Physiotherapie

Physiotherapie ist eine physische Behandlungsform, die Menschen mit Verletzungen, Erkrankungen oder Behinderungen durch Bewegung und körperliche Übungen, manuelle Therapie, Informationen und Empfehlungen helfen soll.

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Direkt mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen

Nicht pharmakologische Ansätze
Physische Methoden >
Akupunktur >
Psychologische und pädagogische Methoden >

Medikamente
Schmerzmittel >
Sonstige Medikamente >

Minimal invasive Verfahren >

Chirurgie >

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leberzysten entstehen, z. B. durch Zystenrupturen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

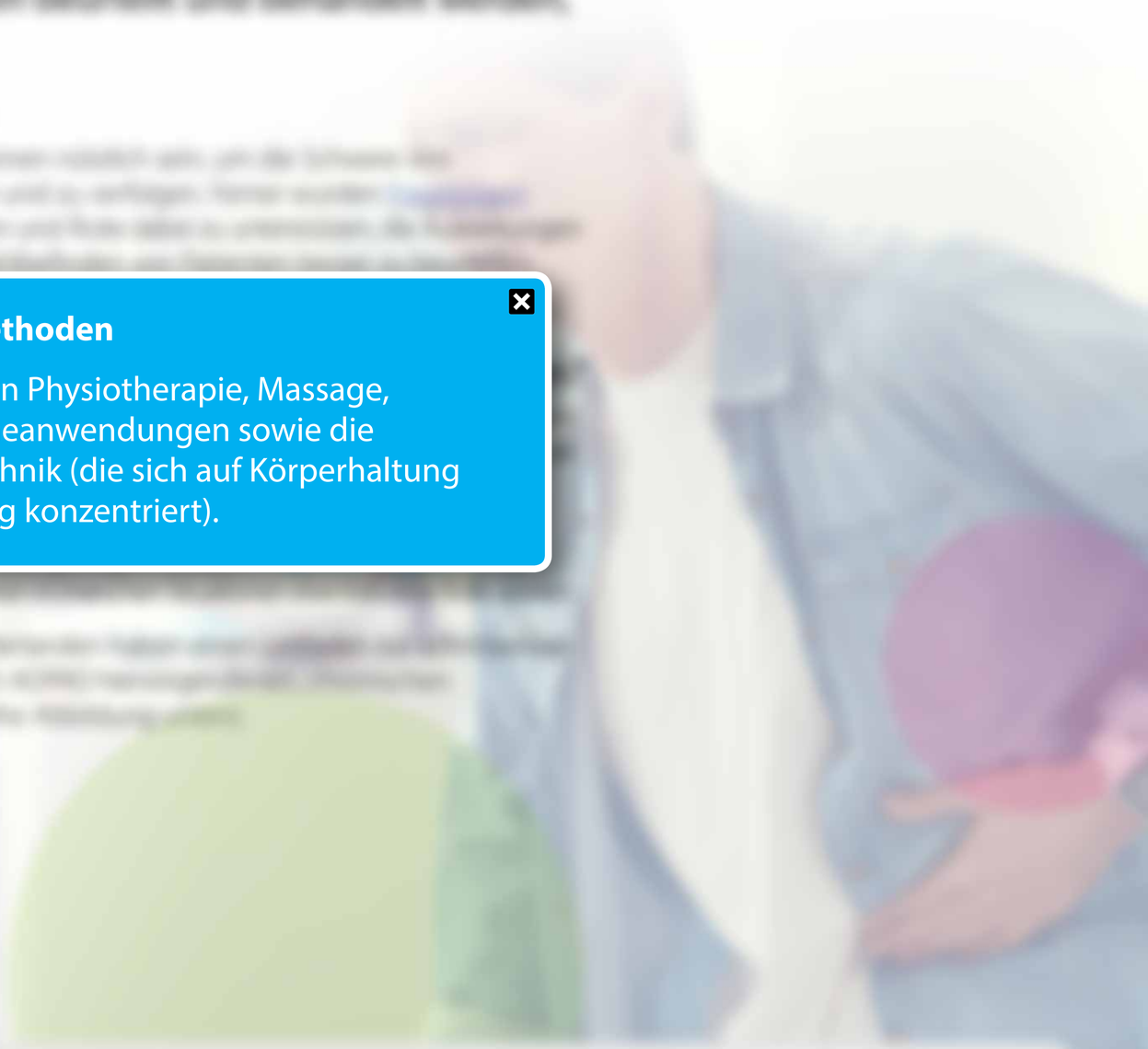
Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere Ihrer Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Checklisten entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Checkliste >

Schmerzskala



Physische Methoden

Hierzu gehören Physiotherapie, Massage, Eis- und Wärmeanwendungen sowie die Alexander-Technik (die sich auf Körperhaltung und Bewegung konzentriert).

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge empfohlen, bis Schmerzlinderung erzielt wurde.

Stadien mit ADPKD zusammenhängende Schmerzen

Nicht pharmakologische Ansätze
Physische Methoden >
Akupunktur >
Psychologische und pädagogische Methoden >

Medikamente
Schmerzmittel >
Sonstige Medikamente >

Minimal invasive Verfahren >

Chirurgie >

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Umso ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, die Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zystenmilzkörner und Nierenzysten. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate anlaufen. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und könnten sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte zusammenzuzeigen bei jedem Besuch mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie dabei, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen – können nützlich sein, um die Schwere Ihrer Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebogen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen gemanagt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert all die Zusammenarbeit verschiedener Fachleute und Grundfähigkeiten. Je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzgeplatten: Neurologen – Nierenlogen – sowie Fachleute für Nierenlogen – und Fachleute für Hepatologen – sowie gezogen werden. Physiotherapien – und Psychotherapien – können schwerlich Ergebnisse ohne Erfolg in die gleiche.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Schmerzbehandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Verschiedene Behandlungsschritte werden in der unten angegebenen Reihenfolge angeboten, die Schmerzlinderung erzielt wurde.

Akupunktur

Diese Behandlungsmethode hilft möglicherweise bei bestimmten Schmerzarten, wurde jedoch bei ADPKD noch nicht getestet.

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, die Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und manchmal sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemässig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

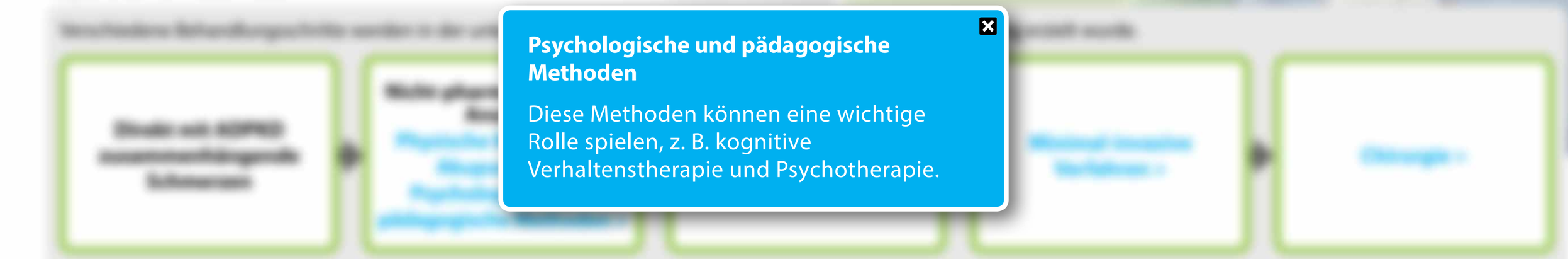
Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere und Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebögen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen genauergt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert oft die Zusammenarbeit verschiedener Fachleute und verschiedene Ansätze, je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzspezialisten, Neurologen, Radiologen, sowie Fachärzte für Nephrologie und Fachärzte für Hepatologie zusätzlich gezogen werden. Physiotherapeuten und Psychotherapeuten können ebenfalls eine wichtige Rolle spielen.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).



Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Pat… vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und es können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Umso so wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

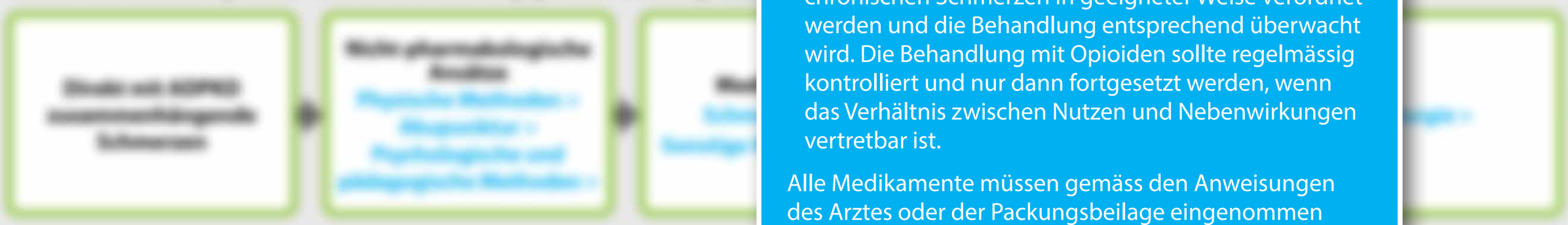
Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, die Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und manchmal sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können, im idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemässig bei jedem Termin mit den Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Verschiedene Behandlungsschritte werden in den unten angegebenen Referenzen …



Schmerzmittel

Schmerzmittel (Analgetika) werden häufig nach einem „Leitersystem“ angewendet, wobei mit schwächeren Medikamenten begonnen und bei Bedarf zur jeweils nächst stärkeren Stufe übergegangen wird:

- Meist wird Acetaminophen (Paracetamol) zuerst angewendet.
- Wenn die Schmerzlinderung nicht ausreicht, werden nicht-steroidale Entzündungshemmer (NSAID; z. B. Ibuprofen und Diclofenac) oder leichte Opioide eingesetzt. NSAID können jedoch die Nieren schädigen und werden aus diesem Grund bei Patienten mit beeinträchtigter Nierenfunktion nicht empfohlen – weitere Informationen zur Verwendung dieser Medikamente bei ADPKD finden Sie hier. Wenn NSAID geeignet sind, können sie mit Paracetamol kombiniert werden.
- Starke Opioide (z. B. Morphin) werden angewendet, wenn andere Medikamente keine ausreichende Schmerzlinderung herbeiführen. Mögliche Nebenwirkungen von Opioiden sind Verstopfung, Übelkeit, Erbrechen, Schläfrigkeit und mentale Veränderungen. Diese Medikamente können zudem zu einer psychischen Abhängigkeit (Sucht) führen. Dies ist jedoch selten, wenn Opioide bei Patienten mit chronischen Schmerzen in geeigneter Weise verordnet werden und die Behandlung entsprechend überwacht wird. Die Behandlung mit Opioiden sollte regelmässig kontrolliert und nur dann fortgesetzt werden, wenn das Verhältnis zwischen Nutzen und Nebenwirkungen vertretbar ist.

Alle Medikamente müssen gemäss den Anweisungen des Arztes oder der Packungsbeilage eingenommen werden.

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Umso ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, die Nieren oder Leber entstehen, z. B. durch Zystenmilzkörner und Nierenzysten. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate anlaufen. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und könnten sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im Idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte zusammenzuführen, jedem Sinne mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie dabei, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen – können nützlich sein, um die Schwere Ihrer Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebogen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen gemanagt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert all die Zusammenarbeit verschiedener Schmerze und Grundfähigkeitsmuster. Je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzgeschehen: Neurologen – Nierenlogen – sowie Fachkräfte für Nierenlogen – und Fachkräfte für Nierenlogen – sowie gezogen werden. Physiotherapie – und Psychotherapie – können schwerlich Ergebnisse ohne Hilfe bringen.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Schmerzbehandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Sonstige Medikamente

Andere Medikamente können helfen, bestimmte Arten von Schmerzen zu lindern. Es handelt sich hier um so genannte Begleitmedikamente („Adjuvanzien“), die bestimmte Substanzen enthalten, die auch zur Behandlung von Epilepsie (Pregabalin oder Gabapentin) und Depressionen (z. B. Amitriptylin) eingesetzt werden.

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei ADPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei ADPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei ADPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene ADPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leberzysten entstehen, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine. Eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind möglicherweise nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit ADPKD haben können. Im idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte zusammenarbeiten, indem sie mit den Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere Ihrer Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebögen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der ADPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen genauergt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert oft die Zusammenarbeit verschiedener Fachleute und verschiedene Ansätze, je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzspezialisten, Neurologen, Radiologen, sowie Psychiater für Nephrologie und Psychiater für Hepatologie, sowie Physiotherapeuten und Psychotherapeuten hinzugezogen werden. Physiotherapeuten und Psychotherapeuten können verschiedene Techniken anwenden.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch ADPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Schmerzmanagement

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie Schmerzen bei AOPKD-Patienten beurteilt und behandelt werden, vor allem wenn sie anhaltend sind.

Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei AOPKD, und sie können für viele Patienten schwerwiegend sein, vor allem wenn sie anhaltend sind. Schmerzen können in jedem Krankheitsstadium auftreten, auch im Frühstadium. Und es ist wichtig, diese zu erkennen, abzuklären und zu behandeln.

Was verursacht bei AOPKD Schmerzen?

Akute Schmerzen können durch verschiedene AOPKD-bedingte Komplikationen, wie Nieren- oder Leber-ereignisse, z. B. durch Zystenblutungen und Nierensteine, eine Behandlung der Ursache sollte zur Schmerzlinderung beitragen.

Chronische Schmerzen sind normalerweise Schmerzen, die mehr als 3 Monate andauern. Chronische Schmerzen können aufgrund des Zystenwachstums in den Nieren oder der Leber entstehen und mitunter sehr schwierig zu behandeln sein.

Schmerzbeurteilung

Ärzte und andere medizinische Fachpersonen sind nicht immer im Bilde, welche Schmerzen Personen mit AOPKD haben können. Im idealfall sollten Ärzte und Pflegefachkräfte routinemäßig bei jedem Termin mit dem Patienten nach den Schmerzen fragen. Denken Sie daran, Ihrem medizinischen Behandlungsteam über mögliche Schmerzen zu berichten, indem Sie genau erklären, wo sie auftreten, welche Symptome sie noch haben und welche Beeinträchtigungen Sie aufgrund der Schmerzen haben.

Wussten Sie schon?

Schmerzskalen können nützlich sein, um die Schwere und Schmerzen zu messen und zu verfolgen. Ferner wurden Fragebögen entwickelt, um Patienten und Ärzte dabei zu unterstützen, die Auswirkungen der AOPKD auf das Wohlbefinden von Patienten besser zu beurteilen. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt nach diesen Hilfsmitteln fragen.

Wie sollten chronische Schmerzen genauergt werden?

Die Behandlung chronischer Schmerzen erfordert oft die Zusammenarbeit verschiedener Fachleute und verschiedene Ansätze, je nach Ursache und Art der Schmerzen können Schmerzspezialisten, Neurologen, Radiologen, sowie Fachärzte für Nephrologie und Fachärzte für Hepatologie sowie Physiotherapeuten und Psychologen einbezogen werden.

Experten aus den Niederlanden haben einen Leitfaden zur Behandlung von durch AOPKD hervorgerufenen chronischen Schmerzen erstellt (siehe Abbildung unten).

Minimal-invasive Therapien

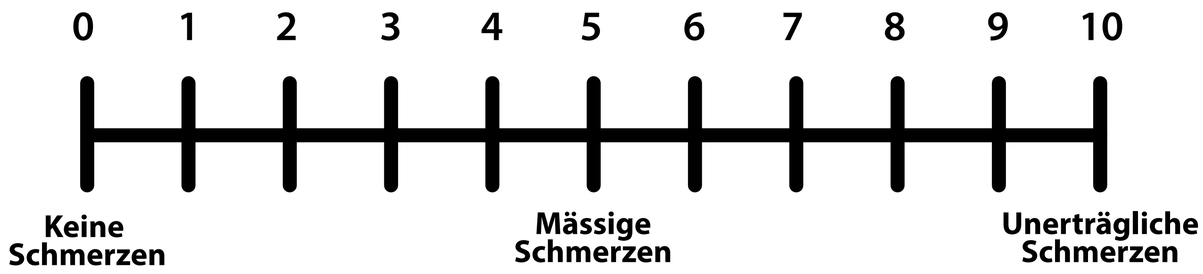
Dabei handelt es sich um Verfahren, bei denen die Nervenbahnen zu dem Körperteil, das Schmerzen verursacht, durch Injektionen blockiert oder aber chirurgisch entfernt werden. Diese Verfahren können nur von einem spezialisierten Facharzt durchgeführt werden.

Checkliste: Schmerzmanagement

- ☐ **Schmerzen angesprochen und beurteilt (bei jedem Kliniktermin)**
- ☐ **Empfehlungen zum Selbstmanagement von Schmerzen erteilt**
- ☐ **Bei Bedarf nähere Abklärung chronischer Schmerzen durch Überweisung an einen Spezialisten**
- ☐ **Optionen zum Schmerzmanagement angesprochen und vereinbart**
- ☐ **Informationen über Patientenorganisationen und sonstige Formen der Unterstützung übermittelt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten

Diese Skala können Sie verwenden, um die Intensität Ihrer Schmerzen aufzuzeichnen.



Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt wird erklärt, wie sich die ADPKD auf das Wohlbefinden sowie das Privat- und Familienleben von Patienten und ihren Angehörigen auswirken kann und was unternommen werden kann, um mit diesen Auswirkungen klar zu kommen, und welche Unterstützung Patienten erwarten können.

Emotionale Folgen >

Eine ADPKD kann erhebliche emotionale und psychologische Folgen für Patienten und ihre Familien haben; und doch kann das Gespräch über diese Krankheit mitunter schwierig sein. Manche Gesundheitsfachpersonen sind sich möglicherweise über die Auswirkungen einer ADPKD auf die physische wie auch auf die psychische Gesundheit nicht vollauf im Klaren.

Gezielte **Fragebögen >** wurden entwickelt, um die Auswirkungen der ADPKD auf die Lebensqualität und das Wohlbefinden besser einschätzen zu können.

Was können Patienten und ihre Angehörigen tun? >
Es gibt viele Dinge, die Patienten und ihre Angehörigen tun können, um mit einer ADPKD besser zurecht zu kommen.

Berufsleben >

Manche Patienten mit ADPKD finden, dass die Krankheit ihre Arbeitsfähigkeit beeinträchtigt.

Finanzielle Probleme >

Eine ADPKD kann Aspekte wie Gesundheits- und Lebensversicherungen sowie Immobilienkredite beeinflussen.

Checkliste >

Professionelle Hilfe in Anspruch nehmen

Mit ADPKD klarkommen

Sie sind nicht alleine!

Wie geht es Kindern und Jugendlichen?

Sie sind nicht alleine!

„Der Kontakt zur Selbsthilfegruppe war gut für mich. Es war gut, andere Betroffene und deren Angehörige zu treffen und Gedanken auszutauschen. Dies half mir dabei, wieder positiv zu denken und nicht nur die negativen Dinge zu sehen. Als Ehefrau eines ADPKD-Betroffenen machte ich mir vielleicht sogar mehr Sorgen als mein Mann selbst. Wir gehen jetzt besser damit um – obwohl es noch immer eine tägliche Herausforderung für uns ist."

Isabel, Österreich

„Es wäre übertrieben, zu sagen, dass der bundesweite Tag des Patienten in Berlin mir das Leben gerettet hat; aber er hat zumindest tief greifende Veränderungen bewirkt, sodass ich viele Dinge jetzt anders sehe. Ich bin so dankbar!"

Sven, Deutschland

„Ich war am Wochenende bei einem Treffen von PKD-Betroffenen. Dort habe ich gesehen, wie viele Betroffene es gibt und weiss nun, dass ich nicht alleine bin."

Patricia, Deutschland

„Unterstützung durch die Mitmenschen ist sehr wichtig, sei es von Familienangehörigen, Freunden, Selbsthilfegruppen oder medizinischem Personal. Wenn man das Gefühl hat, Unterstützung zu brauchen, dann soll man sie auch in Anspruch nehmen."

Cathriona, Irland

„Ich bin ein Transplantationspatient und meine „persönliche Psychologin" – Luisa Sternfeld Pavia, die Vorsitzende der Patientenorganisation Associazione Italiana Rene Policistico (AIRP) – spielte eine entscheidende Rolle beim Verlauf meiner Krankheit. Ich danke ihr von ganzem Herzen!"

Roberto, Italien

„Es ist wirklich wichtig, sich unter Gleichgesinnten in Patientengruppen gut aufgehoben zu fühlen. Das gleiche gilt für die Ärzte und Pflegekräfte."

José, Spanien

„Wenn es dir hilft, über ADPKD zu sprechen, dann tue es!"

Carmen, Spain

„Wenn man von den Erfahrungen anderer Menschen mit PDK hört, kann dies oftmals viel bewirken. Seit ich der Patientenorganisation auf Facebook beigetreten bin, weiss ich, dass es da draussen Leute gibt, die das gleiche erleben wie ich, und von ihnen kann ich wirklich etwas lernen."

Polly, Grossbritannien

Wie geht es Kindern und Jugendlichen?

„Meiner Tochter mitzuteilen, dass sie die Krankheit hat, war schwierig, denn man fühlt sich immer schuldig, seinem Kind eine genetische Krankheit übertragen zu haben. Zum Glück scheint sie mit relativ wenig Angst damit zurecht zu kommen. Und die Tatsache, dass sie im Gesundheitssektor arbeitet, wird ihr sicher weitere Hilfsmittel an die Hand geben, um ihre Krankheit konstruktiv anzugehen.“

Corinne, Frankreich

„Ich habe mit 40 erfahren, dass ich eine Zystenniere habe. Ich habe drei Kinder, davon hat nur eines die Krankheit… Zuerst entschieden wir, den Kindern nichts von der Krankheit zu sagen, bis sie 18 Jahre alt waren.“

Roberto, Italien

„Man sollte Überbehütung bei Teenagern vermeiden; es sind trotz ADPKD ganz normale und gesunde junge Menschen. Sie brauchen Informationen und Aufklärung für die Zukunft, aber es braucht Zeit, um die Dinge zu akzeptieren und zum Arzt zu gehen. Der richtige Moment hierfür ist eine persönliche Entscheidung.“

Ricardo, Spanien

Professionelle Hilfe in Anspruch nehmen

„Nach mehreren Jahren Dialyse und einer Spenderniere, die nicht funktionierte, war ich verzweifelt. Jeder Tag war ein trüber Tag – voller Trauer und Angst. Ich habe versucht, professionelle Unterstützung in einer psychiatrischen Klinik zu erhalten. Leider erwies sich dies als sehr schwierig."

Claus, Österreich

„Ich nehme seit etwa 3 Jahren psychologische Hilfe in Anspruch. Ich begann bereits vor meiner Dialyse, mich darauf einzustellen, mit regelmässigen Gesprächen einmal pro Monat. Ich denke dies war und ist eine sehr gute „Investition". Manche Themen können weder von deiner Familie noch von Freunden „absorbiert" werden. Es ist wichtig, dass man manche Dinge ausserhalb dieses Kontextes diskutieren kann. Die ADPKD Selbsthilfegruppe in Nürnberg unterstützt mich sehr gut."

Phillipp, Österreich

Mit ADPKD klarkommen

„Nachdem ich realisierte, wie viel Glück ich habe, in der heutigen Zeit zu leben, in der es moderne medizinische Versorgung und Möglichkeiten der Dialyse und Transplantation gibt, schätze ich mich trotz meiner Krankheit „glücklich“… Ich habe bereits Freunde und Verwandte aufgrund von viel schlimmeren Krankheiten oder folgenschweren Ereignissen verloren… Manchmal hatte ich Schmerzen nach Operationen oder anderen Eingriffen, aber im Vergleich zu Patienten mit Leber-, Herz- oder Lungenerkrankungen, die ich in Patientengruppen kennen gelernt habe, bin ich wirklich froh, „nur“ an einer Nierenerkrankung zu leiden. Dies hat mich persönlich verändert, auch in positiver Hinsicht. Es hat mich in gewisser Weise zu einem mitfühlenderen Menschen gemacht – ich habe gelernt, Geduld zu haben und bestimmte andere Werte zu schätzen als andere Menschen in meinem Alter.“

Claus, Österreich

„Mach dir keine unnötigen Sorgen darüber, dass du einige Gewohnheiten aufgeben musst. Es ist ein grosser Einschnitt in deinem Leben – schaffe dir einfach neue Gewohnheiten!“

Cathriona, Irland

„Mein Lebensmotto ist seit jeher „immer positiv denken“! Eine positive Einstellung hilft einem, das Leben so gut wie möglich zu meistern und reduziert den Einfluss von negativen Faktoren. Eine positive Einstellung reduziert Stress und verbessert die Lebensqualität!“

Giovanni, Italien

„Sie haben die Wahl. Wenn Sie eine Krankheit haben, liegt es in Ihrer Hand, wie Sie damit leben möchten. Sie können sich abschotten, ärgerlich sein, oder Sie können sich für das Gegenteil entscheiden.“

Brenda, Niederlande

„Sie können sich über viele Dinge Sorgen machen und sich von den Sorgen überwältigen lassen, aber es lohnt sich in Wirklichkeit nur, sich über die Dinge Gedanken zu machen, die man selbst ändern oder steuern kann.“

Pedro, Spanien

„Als ADPKD-Patienten lernen wir, wie wir das Leben trotz der Krankheit geniessen können.“

Salvador, Spanien

„Es ist dein Körper, und du lebst mit ihm. Es war für mich hart, die Krankheit zu akzeptieren, aber wenn man es einmal akzeptiert hat, muss man es respektieren. Ich lebe mein Leben einfach weiter.“

Anna, Schweden

Emotionale Folgen

Nach der Diagnose von ADPKD sind Ängste und Sorgen ganz normal. Manche Menschen haben Schwierigkeiten, mit der Diagnose zurecht zu kommen, und vermeiden es mitunter, daran zu denken. Andere fühlen sich irgendwie erleichtert, dass endlich eine Diagnose gestellt wurde, was bedeutet, dass sie nun medizinische Versorgung und Unterstützung erhalten werden.

Manche Menschen verspüren Wut oder Ärger, weil sie die ADPKD von einem Elternteil geerbt haben. Es ist wichtig, sich darüber bewusst zu sein, dass es nicht die Schuld der Eltern ist. Die Eltern von ADPKD-Betroffenen fühlen sich oft schuldig.

Längerfristig fühlen sich Patienten manchmal hilflos und frustriert, beispielsweise aufgrund von Schmerzen, Problemen mit ihrem eigenen Körperbild, Problemen aufgrund von Sexualstörungen, Auswirkungen auf das Berufsleben und die Finanzen, der Möglichkeit, später dialysepflichtig zu werden, oder Sorgen infolge eines diagnostizierten Aneurysmas im Kopf. Bei manchen Menschen kommt es im Zusammenhang mit ihrer ADPKD zur Depression.

Jugendliche Patienten sind möglicherweise zusätzlich zu ihrer ADPKD mit weiteren Schwierigkeiten wie körperlichen und hormonellen Veränderungen, Erziehungsproblemen sowie im Sozial- und Familienleben konfrontiert.

Die Familienangehörigen von Patienten können durch diese Probleme sowie durch die Folgen der Erkrankung für das Berufsleben und die Finanzen in Mitleidenschaft gezogen werden. Natürlich hat die Diagnose von ADPKD bei einem Kind erhebliche emotionale und psychische Auswirkungen auf die Eltern. Manche Eltern haben Schwierigkeiten bei der Entscheidung, wann, wie und was sie ihrem Kind über die ADPKD sagen sollen.

Was können Patienten und ihre Angehörigen tun?

Patienten und ihre Angehörigen bekommen die Auswirkungen der ADPKD in vielerlei Hinsicht zu spüren. Hier einige hilfreiche Empfehlungen:

- Finden Sie einen Weg, über Probleme zu sprechen – dies können Sie mit einem Familienmitglied oder Freund tun, oder Sie suchen sich professionelle Hilfe bei einer Beratungsstelle oder einer anderen Gesundheitsfachperson. Es ist hilfreich, wenn man ausführlich darüber sprechen kann, wie die Krankheit Sie und Ihre Familie beeinflusst.
- Manche Patienten und Betreuende benötigen eventuell Hilfe und Unterstützung aufgrund von Stress, Depression oder Ängsten. Fragen Sie bei Bedarf Ihr medizinisches Behandlungsteam nach Möglichkeiten der Unterstützung, wie etwa Beratung und psychologische Hilfe. Eine frühzeitige Inanspruchnahme dieser Art der Unterstützung kann ernsthafteren Problemen in der Zukunft entgegenwirken.
- Es kann hilfreich sein, zu sehen, wie andere Menschen mit ADPKD über ihre Krankheit empfinden und damit zurechtkommen. So genannte Peer-Unterstützung durch andere Patienten und Betreuende steht möglicherweise direkt vor Ort oder online zur Verfügung. Patientenorganisationen, sozialpsychiatrische Dienste und andere Hilfsorganisationen können entsprechende Kontakte und Informationen vermitteln.
- Mitunter weiss man nicht, was man Kindern über die ADPKD sagen soll, und wann man dies am besten tut. Die mit dem Thema Zystennieren befassten österreichischen Patientenorganisationen unterstützen Eltern in Hinblick auf das Gespräch mit Kindern über die Erkrankung. Eine Liste der Patientenorganisationen finden Sie auf www.zystenniere.at. Dort finden Sie auch eine Liste mit dem Thema befassten Zentren und Spezialisten in ihrer Region. Auch genetische Beratungsstellen können hier Hilfe anbieten.

Sport und sonstige Arten der körperlichen Tätigkeit und soziale Aktivitäten können zum Stressabbau beitragen.

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

In diesem Abschnitt wird erklärt, wie sich die ADPKD auf das Wohlbefinden sowie das Privat- und Familienleben von Patienten und ihren Angehörigen auswirken kann und was unternommen werden kann, um mit diesen Auswirkungen klar zu kommen, und welche Unterstützung Patienten erwarten können.

Emotionale Folgen >

Eine ADPKD kann erhebliche emotionale und psychologische Folgen für Patienten und ihre Familien haben, und durch kann das Gespräch über diese Krankheit mitunter schwierig sein. Manche Gesundheitsfachpersonen sind sich möglicherweise über die Auswirkungen einer ADPKD auf die physische wie auch auf die psychische Gesundheit nicht vollauf im Klaren.

Berufsleben >

Manche Patienten mit ADPKD finden, dass die Krankheit ihre Arbeitsfähigkeit beeinträchtigt.

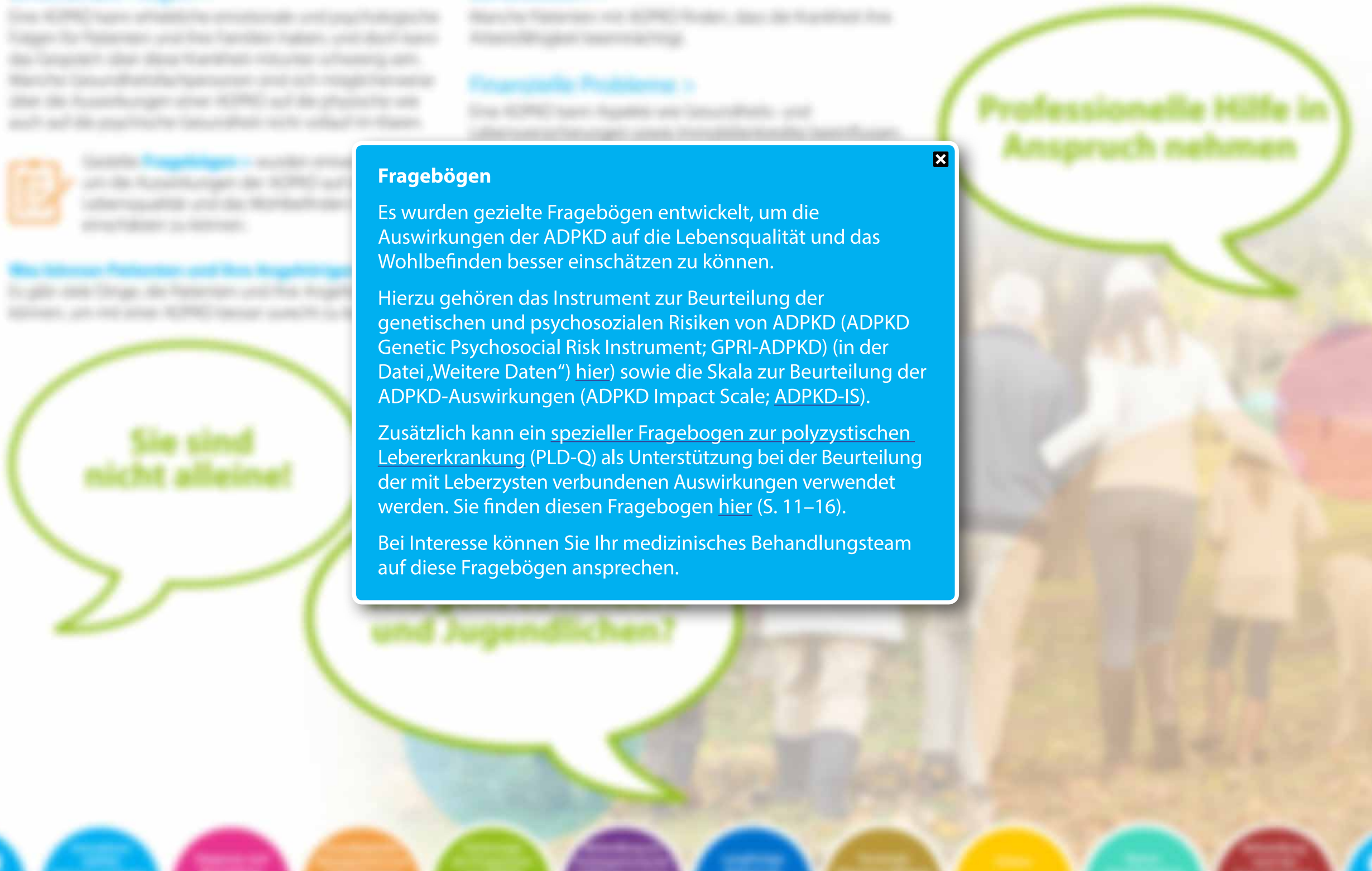
Finanzielle Probleme >

Eine ADPKD kann Ausgaben wie Gesundheits- und Lebensversicherungen sowie Immobilienkredite beeinflussen.

Gezielte Fragebögen > wurden entwickelt, um die Auswirkungen der ADPKD auf die Lebensqualität und das Wohlbefinden einschätzen zu können.

Was können Patienten und ihre Angehörigen tun?

Es gibt viele Dinge, die Patienten und ihre Angehörigen tun können, um mit einer ADPKD besser zurecht zu kommen.



Fragebögen

Es wurden gezielte Fragebögen entwickelt, um die Auswirkungen der ADPKD auf die Lebensqualität und das Wohlbefinden besser einschätzen zu können.

Hierzu gehören das Instrument zur Beurteilung der genetischen und psychosozialen Risiken von ADPKD (ADPKD Genetic Psychosocial Risk Instrument; GPRI-ADPKD) (in der Datei „Weitere Daten“) hier) sowie die Skala zur Beurteilung der ADPKD-Auswirkungen (ADPKD Impact Scale; ADPKD-IS).

Zusätzlich kann ein spezieller Fragebogen zur polyzystischen Lebererkrankung (PLD-Q) als Unterstützung bei der Beurteilung der mit Leberzysten verbundenen Auswirkungen verwendet werden. Sie finden diesen Fragebogen hier (S. 11–16).

Bei Interesse können Sie Ihr medizinisches Behandlungsteam auf diese Fragebögen ansprechen.

Berufsleben

Ähnlich wie viele andere chronische und fortschreitende Erkrankungen kann eine ADPKD das Berufsleben von Patienten oder Betreuenden beeinträchtigen, die ihre Arbeit aufgeben oder ihre Arbeitszeit reduzieren, um sich um ein betroffenes Familienmitglied zu kümmern (z. B. Ehepartner und Kinder). Manche Menschen haben auch Schwierigkeiten im Arbeitsalltag, weil die ADPKD ihre Leistungsfähigkeit einschränkt oder mehr freie Zeit für medizinische Termine erforderlich macht. Mit der Zeit kommt es bei vielen Patienten zu Verdiensteinbussen und zu einer Reduzierung des Familieneinkommens.

Wenn Sie sich einer medizinischen Einstellungsuntersuchung unterziehen müssen, kann Ihre diagnostizierte ADPKD zur Sprache kommen, insbesondere wenn Sie dem Unternehmen Einsicht in Ihre medizinischen Aufzeichnungen gewähren.

Wenn die ADPKD Ihnen berufliche Probleme verursacht, können Sie möglicherweise:

- beim Sozialamt (oder Sozialdiensten für Erwachsene), Bürgerberatungsstellen oder Gewerkschaften Rat einholen
- Sozialhilfe beantragen, um mit finanziellen Schwierigkeiten fertigzuwerden – dies sollten Patienten mit dem zuständigen Sozialamt diskutieren
- zusätzlichen Rat zu diesen Aspekten bei Patientenorganisationen Ihres Landes einholen.

Die ADPKD kann bestimmte Berufswünsche einschränken – z. B. ist eine Karriere beim Militär möglicherweise nicht möglich. Es kann sinnvoll sein, hierzu eine Berufsberatung in Anspruch zu nehmen, insbesondere wenn Sie als junger Mensch an ADPKD erkrankt sind.

Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

Finanzen

Die bei Ihnen diagnostizierte ADPKD wird wahrscheinlich zur Sprache kommen, wenn bei Ihnen eine Beurteilung im Hinblick auf eine Kranken- oder Lebensversicherung durchgeführt wird, was bei grösseren Krediten, z. B. Hypotheken, Voraussetzung sein kann. Eventuell müssen Sie sich einer medizinischen Untersuchung unterziehen und werden nach Ihrer Familienanamnese und möglichen Erbkrankheiten befragt. Wenn Sie hierbei nicht alle Fragen wahrheitsgemäss beantworten, könnte Ihr Vertrag bei Erhebung eines Anspruchs ungültig werden. Sie müssen dabei angeben, dass Sie an ADPKD leiden, da die Prognose bei anderen Formen der polyzystischen Nierenerkrankung unterschiedlich sein kann.

Bestimmte Arten von Versicherungsverträgen oder Hypotheken stehen für Menschen mit ADPKD nicht zur Verfügung, und die verfügbaren Verträge sind in der Regel teurer als für Menschen ohne Erkrankung.

- Patientenorganisationen, Sozialdienste und Verbraucherberatungsstellen können Ihnen weitere Informationen über die örtlichen Möglichkeiten bei finanziellen Problemen und die Massnahmen geben, die Patienten und Betreuende ergreifen können.
- Ihr medizinisches Behandlungsteam und Patientenorganisationen können Ihnen zudem Informationen geben, die für Sie bei der Kommunikation mit Finanzdienstleistungsunternehmen hilfreich sein können.

Checkliste: Wohlbefinden, Privat- und Familienleben

- ☐ **Medizinisches Behandlungsteam beurteilt emotionale und psychische Folgen der ADPKD**
- ☐ **Empfehlungen erteilt zu Möglichkeiten der Selbsthilfe, um mit emotionalen und psychischen Folgen klarzukommen**
- ☐ **Empfehlung an Unterstützungsstellen (z. B. Beratung) und sozialpsychiatrische Dienste, wenn erforderlich**
- ☐ **Verfügbarkeit von Berufsberatung, wenn erforderlich**
- ☐ **Informationen über Patientenorganisationen und sonstige Formen der Unterstützung übermittelt**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten.

Familienplanung

PKD International

EAF European ADPKD Forum

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie eine ADPKD die Familienplanung und Schwangerschaften beeinträchtigen kann.

Menschen mit ADPKD können vor schwierigen Entscheidungen bezüglich einer möglichen Elternschaft stehen. Zum einen kann eine Schwangerschaft bei Frauen mit ADPKD mit gewissen Risiken verbunden sein, zum anderen kann das Kind die Krankheit erben.

Das EAF und PKD International vertreten die Auffassung, dass alle Patienten mit ADPKD die Möglichkeit haben sollten, Familienplanungs-Dienstleistungen in Anspruch zu nehmen, insbesondere eine Beratung zur Schwangerschaft, genetischen Präimplantationsdiagnostik und Verhütung. Dies gilt auch für jüngere Patienten und Jugendliche.

Sexualstörungen

Erektionsprobleme > treten bei Männern mit chronischer Nierenerkrankung häufiger auf. Frauen und Männer mit ADPKD können auch an Sexualstörungen leiden, die mit ihrem eigenen Körperbild sowie Unbehagen aufgrund des Nierenwachstums zusammenhängen. Wenn bei Ihnen diese Probleme auftreten, sollten Sie Rat bei Ihrem Hausarzt oder dem fachärztlichen Team für Nephrologie einholen.

Fruchtbarkeit beim Mann

Bei Männern mit ADPKD entwickeln sich manchmal Zysten in den Bläschendrüsen, die jedoch in der Regel keine Auswirkungen auf das Sperma oder die Fruchtbarkeit haben.

Verhütung

Die weiblichen Sexualhormone Östrogen und Progesteron können das Wachstum von Leberzysten verschlimmern. Frauen mit einer mässigen bis schweren polyzystischen Lebererkrankung wird allgemein empfohlen, auf die Einnahme von oralen Verhütungsmitteln, die diese Hormone enthalten, zu verzichten. Normalerweise stehen andere Verhütungsmethoden zur Verfügung.

Schwangerschaft

Die meisten Frauen mit ADPKD haben erfolgreiche Schwangerschaften. Die Schwangerschaft verläuft bei Frauen mit ADPKD normal, deren Blutdruck und Nierenfunktion normal sind.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für bestimmte **Komplikationen >** im Zusammenhang mit Bluthochdruck und eingeschränkter Nierenfunktion; zudem gibt es bestimmte Vorsichtsmassnahmen im Hinblick auf die Einnahme bestimmter **Medikamente >**.

Dialyse und Transplantation

Es gelten bestimmte Einschränkungen bezüglich der Familienplanung während der Dialyse und nach einer Nierentransplantation. Diese sollten Sie mit Ihrem fachärztlichen Team für Nephrologie oder Dialyse-Team besprechen.

Genetische Präimplantations- und Pränataldiagnostik

ADPKD wird durch bestimmte genetische Mutationen hervorgerufen, die meist von einem Elternteil geerbt wurden. Bei einer Person mit ADPKD besteht ein Risiko von eins zu zwei (50 %), dass sie die Krankheit an jedes ihrer Kinder weitergibt.

Genetische Präimplantationsdiagnostik

Die genetische Präimplantationsdiagnostik (PID) kann feststellen, ob ein durch In-Vitro-Befruchtung gezeugter Embryo eine genetische Mutation aufweist, die mit ADPKD im Zusammenhang steht. Dadurch können ADPKD-Betroffene mit Kinderwunsch einen Embryo auswählen, bei dem die ADPKD-Mutation nicht vorliegt, und somit verhindern, dass ihr Kind die Krankheit hat.

Die PID kommt nur dann in Frage, wenn die spezifische Mutation, die beim Elternteil die ADPKD hervorruft, identifiziert wurde. Weitere Informationen über PID finden Sie hier.

Das EAF und PKD International sprechen sich dafür aus, dass die PID allen ADPKD-Betroffenen offen stehen sollte, wie es von der KDIGO Controversies Conference empfohlen wurde.

Ergebnisse aus einer **Umfrage >** deuten darauf hin, dass die meisten Menschen mit ADPKD mit dieser Empfehlung einverstanden sind. Der Zugang zur PID ist jedoch innerhalb Europas aufgrund der regulatorischen, ethischen, gesetzlichen und förderpolitischen Bestimmungen sehr unterschiedlich. Auch unterschiedliche Haltungen gegenüber der PID können die Verfügbarkeit dieser Methode beeinflussen.

Pränatale Untersuchungen

Es ist möglich, bei pränatalen Untersuchungen zu überprüfen, ob ein ungeborenes Kind im Mutterleib eine mit ADPKD assoziierte Genmutation aufweist. Hierzu werden in der Regel kleine Gewebeproben aus der Plazenta analysiert und Ultraschalluntersuchungen durchgeführt.

Familienplanung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie eine ADPKD die Familienplanung und Schwangerschaften beeinträchtigen kann.

Menschen mit ADPKD können vor schwierigen Entscheidungen bezüglich einer möglichen Elternschaft stehen. Zum einen kann eine Schwangerschaft bei Frauen mit ADPKD mit gewissen Risiken verbunden sein, zum anderen kann das Kind die Krankheit erben.

Das EAK und PKD International vertreten die Auffassung, dass alle Patienten mit ADPKD die Möglichkeit haben sollten, familienplanungs-Dienstleistungen in Anspruch zu nehmen, insbesondere eine Beratung zur Schwangerschaft, genetischen Präimplantationsdiagnostik und Verhütung. Dies gilt auch für einzelne Patienten und männliche

Sexualstörungen

Erektionsprobleme

Nierenerkrankungen

auch an Sexualität

Unfähigkeit auf

Ihnen diese Probleme

fachärztlichen Team

Fruchtbarkeit

Bei Männern mit

Blutchemikalien, die gebildet in der Regel keine Auswirkungen auf das Sperma oder die Fruchtbarkeit haben.

Verhütung

Die weiblichen Sexualhormone Östrogen und Progesteron können das Wachstum von Lebenszysten verschlimmern. Frauen mit einer mäßigen bis schweren polyzystischen Lebererkrankung wird allgemein empfohlen, auf die Einnahme von oralen Verhütungsmitteln, die diese Hormone enthalten, zu verzichten. Nichthormonale stehen andere Verhütungsmethoden zur Verfügung.

Schwangerschaft

Die meisten Frauen mit ADPKD haben erfolgreiche Schwangerschaften. Die Schwangerschaft verläuft bei Frauen mit ADPKD normal, deren Blutdruck und Nierenfunktion normal sind.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für bestimmte Komplikationen, im Zusammenhang mit Bluthochdruck und eingeschränkter Nierenfunktion, sodass gibt es bestimmte Vorsichtsmaßnahmen im Hinblick auf die Einnahme bestimmter Medikamente.

Dialyse und Transplantation

Es gelten bestimmte Einschränkungen bezüglich der Familienplanung während der Dialyse und nach einer Nierentransplantation. Diese sollten Sie mit Ihrem fachärztlichen Team für Nephrologie oder Dialyse Team besprechen.

Präimplantations- und Pränataldiagnostik

Durch bestimmte genetische Analysen können [illegible] identifiziert werden. Bei einer Person mit ADPKD [illegible] einen 50:50, dass sie die Krankheit an jedes ihrer Kinder

Präimplantationsdiagnostik

Die Präimplantationsdiagnostik (PID) kann Ärzten [illegible] einer genetischen Erkrankung eine genetische Mutation aufweist, die bei ADPKD [illegible] Verfahren nutzt Ihr Arzt [illegible] Embryonen, die nicht betroffen sind, in Ihre Gebärmutter [illegible]

Das EAK und PKD International [illegible] PID [illegible] ADPKD [illegible] Ihnen [illegible] Ihr Arzt [illegible] empfehlen können.

Ergebnisse aus einer Studie [illegible] deutet darauf hin, dass die meisten Menschen mit ADPKD eine [illegible] Schwangerschaft haben. Das Ergebnis der PID ist jedoch [illegible] Embryonen [illegible] Mutationen, [illegible] genetischen und Kinderwunschzentren [illegible] unterschiedlich. Auch unsere [illegible] Fällen [illegible] PID können die Verfügbarkeit dieser Methode [illegible]

Pränatale Untersuchungen

Es ist möglich, bei [illegible] Untersuchungen zu [illegible] ob ein ungeborenes Kind [illegible] ADPKD [illegible] Verfahren [illegible] aufweist. Hierzu werden in der Regel [illegible] Zellen aus der Plazenta analysiert und [illegible]

Erektionsprobleme

Schwierigkeiten, eine Erektion zu bekommen oder zu halten (oft als erektile Dysfunktion oder Impotenz bezeichnet), treten bei Patienten mit terminaler Niereninsuffizienz häufig auf und sind auf mehrere mögliche Ursachen zurückzuführen. Eine Nierentransplantation führt bei manchen Männern nicht zur Verbesserung der Erektionsprobleme.

Komplikationen

Frauen mit ADPKD haben ein höheres Risiko als nicht erkrankte Frauen, Bluthochdruck und eine Präeklampsie zu entwickeln, eine potenziell ernsthafte Komplikation, die mit Bluthochdruck und Blut im Urin (Proteinurie) verbunden ist. Deshalb ist bei Frauen mit ADPKD eine Überwachung in der Schwangerschaft besonders wichtig.

Während der Schwangerschaft freigesetzte Hormone können das Wachstum von Leberzysten vermehren, was jedoch oft keine Beeinträchtigung der Leberfunktion oder der Schwangerschaft zur Folge hat.

Das Risiko von Infektionen der Nieren und des Harnapparates ist während der Schwangerschaft erhöht – die Infektionen können bei Bedarf behandelt werden.

Auf das Wachstum der Nierenzysten wirkt sich eine Schwangerschaft normalerweise nicht aus. Mehrere Schwangerschaften können jedoch das Risiko erhöhen, dass die Nierenfunktion mit der Zeit nachlässt.

Manche Experten raten Frauen mit ADPKD-bedingter moderater bis schwerer chronischer Nierenerkrankung (Stadium 3 bis 5) aufgrund der Risiken für Mutter und Kind von einer Schwangerschaft ab.

Frauen mit ADPKD wird meist eine Entbindung im Krankenhaus statt andernorts empfohlen, damit Hebammen und Geburtshelfer (Fachärzte, die sich auf die Versorgung während der Schwangerschaft, Entbindung und nach der Entbindung spezialisiert haben) Mutter und Kind genau überwachen können.

Das Behandlungsteam oder ein spezialisierter Geburtshelfer kann diese Sachverhalte näher erläutern und für Patientinnen, die ihre Schwangerschaft fortsetzen möchten, einen Überwachungs- und Versorgungsplan aufstellen.

Familienplanung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie eine ADPKD die Familienplanung und Schwangerschaften beeinträchtigen kann.

Menschen mit ADPKD können vor schwierigen Entscheidungen bezüglich einer möglichen Elternschaft stehen. Zum einen kann eine Schwangerschaft bei Frauen mit ADPKD mit gewissen Risiken verbunden sein, zum anderen kann das Kind die Krankheit erben.

Das DIP- und PKD International vertreten die Auffassung, dass alle Patienten mit ADPKD die Möglichkeit haben sollten, familienplanungs-Dienstleistungen in Anspruch zu nehmen, insbesondere eine Beratung zur Schwangerschaft, genetischen Präimplantationsdiagnostik und Verhütung. Dies gilt auch für jungen Patienten und Jugendliche.

Sexualstörungen

Erektionsprobleme sowie bei Männern mit chronischer Nierenerkrankung häufiger auf. Frauen und Männer mit ADPKD können auch an Sexualstörungen leiden, die mit ihrem eigenen Körperbild sowie Unbehagen aufgrund des Nierenversagens zusammenhängen. Wenn bei Ihnen diese Probleme auftreten, sollten Sie Ihre bei Ihrem Hausarzt oder dem behandelnden Team für Nephrologie ansprechen.

Fruchtbarkeit beim Mann

Bei Männern mit ADPKD entwickeln sich manchmal Zysten in den Bläschendrüsen, die jedoch in der Regel keine Auswirkungen auf das Sperma oder die Fruchtbarkeit haben.

Verhütung

Die weiblichen Sexualhormone Östrogen und Progesteron können das Wachstum von Leberzysten verschlimmern. Frauen mit einer mässigen bis schweren polyzystischen Lebererkrankung wird allgemein empfohlen, auf die Einnahme von oralen Verhütungsmitteln, die diese Hormone enthalten, zu verzichten. Barrieremethoden stehen anderen Verhütungsmethoden zur Verfügung.

Schwangerschaft

Die meisten Frauen mit ADPKD haben erfolgreiche Schwangerschaften. Die Schwangerschaft verläuft bei Frauen mit ADPKD normal, deren Blutdruck und Nierenfunktion normal sind.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für bestimmte Komplikationen, im Zusammenhang mit Bluthochdruck und eingeschränkter Nierenfunktion, sodass gibt es bestimmte Vorsichtsmassnahmen im Hinblick auf die Einnahme bestimmter Medikamente.

Dialyse und Transplantation

Es gelten bestimmte Einschränkungen bezüglich der Familienplanung während der Dialyse und nach einer Nierentransplantation. Diese sollten Sie mit Ihrem fachärztlichen Team für Nephrologie oder Dialyse Team besprechen.

Genetische Präimplantations- und Pränataldiagnostik

ADPKD wird durch bestimmte genetische Mutationen hervorgerufen, die von einem Elternteil geerbt wurden. Bei einer Person mit ADPKD handelt es sich um eine zu zwei (50 %), dass sie die Krankheit an jedes ihrer Kinder vererben.

Genetische Präimplantationsdiagnostik

Die genetische Präimplantationsdiagnostik (PID) kann [illegible] in Verbindung mit einer künstlichen Befruchtung [illegible] ADPKD [illegible]

Einige [illegible] Menschen mit [illegible] ADPKD [illegible] erfordern, [illegible] unerwünschten [illegible] können die [illegible]

Präimplantationsdiagnostik

Es ist möglich, [illegible] angebotenen Kinder [illegible] aufweist. Hierzu werden in der Regel mehrere Eizellen aus den Eierstöcken analysiert und Ihnen befruchtet [illegible]

Umfrage

Einer Umfrage in Grossbritannien zufolge würde knapp über die Hälfte der 96 befragten Patienten mit ADPKD eine PID versucht haben (oder dies in Zukunft in Erwägung ziehen), wenn diese im National Health Service verfügbar wäre. Die Mehrheit (69 %) der Patienten war der Meinung, dass Patienten mit ADPKD die Möglichkeit zur PID angeboten werden sollte.

Familienplanung

In diesem Abschnitt wird erläutert, wie eine ADPKD die Familienplanung und Schwangerschaften beeinträchtigen kann.

Menschen mit ADPKD können vor schwierigen Entscheidungen bezüglich einer möglichen Elternschaft stehen. Zum einen kann eine Schwangerschaft bei Frauen mit ADPKD mit gewissen Risiken verbunden sein, zum anderen kann das Kind die Krankheit erben.

Das DIK und PKD International vertreten die Auffassung, dass alle Patienten mit ADPKD die Möglichkeit haben sollten, familienplanungs-Dienstleistungen in Anspruch zu nehmen, insbesondere eine Beratung zur Schwangerschaft, genetischen Präimplantationsdiagnostik und Verhütung. Dies gilt auch für jungere Patienten und Jugendliche.

Sexualstörungen

Erektionsprobleme sowie bei Männern mit chronischer Nierenerkrankung häufiger auf. Frauen und Männer mit ADPKD können auch an Sexualstörungen leiden, die mit ihrem eigenen Körperbild sowie Unbehagen aufgrund der Nierenerkrankung zusammenhängen. Wenn bei Ihnen diese Probleme auftreten, sollten Sie Ihre bei Ihrem Hausarzt oder dem behandelnden Team für Nephrologie ansprechen.

Fruchtbarkeit beim Mann

Bei Männern mit ADPKD vermutlich Blutdruckmedikamente, die gelegentlich zu einer Spermia oder der Fruchtbarkeit führen.

Verhütung

Die weiblichen Sexualhormone Östrogen und Progesteron sind Bestandteile von Lebensmitteln wie Milch und Milchprodukten, schweren polycystischen Lebererkrankungen, die Einnahme von oralen Verhütungsmitteln zu ernsthaften Komplikationen führen können. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über Verhütung.

Schwangerschaft

Die meisten Frauen mit ADPKD haben eine normale Schwangerschaft verläuft bei Frauen mit ADPKD, deren Nierenfunktion noch normal ist.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für bestimmte Komplikationen, im Zusammenhang mit Bluthochdruck und eingeschränkter Nierenfunktion, sodass gibt es bestimmte Vorsichtsmaßnahmen im Hinblick auf die Einnahme bestimmter Medikamente.

Dialyse und Transplantation

Es gelten bestimmte Einschränkungen bezüglich der Familienplanung während der Dialyse und nach einer Nierentransplantation. Diese sollten Sie mit Ihrem fachärztlichen Team für Nephrologie oder Dialyse-Team besprechen.

Genetische Präimplantations- und Pränataldiagnostik

ADPKD wird durch bestimmte genetische Mutationen hervorgerufen, die von einem Elternteil geerbt wurden. Bei einer Person mit ADPKD haben sie ein 50% zu 50% Chance, dass sie die Krankheit an jedes ihrer Kinder vererben.

Genetische Präimplantationsdiagnostik

Die genetische Präimplantationsdiagnostik (PID) kann Ärzten dabei helfen, in der Frühschwangerschaft zu erkennen, ob ein Embryo die Krankheit hat.

Medikamente

Bestimmte Medikamente sind für schwangere oder stillende Frauen nicht empfohlen. Beispielsweise sind Medikamente wie ACE-Hemmer (Hemmstoffe des Angiotensin-konvertierenden Enzyms) oder Angiotensin-Rezeptor-Blocker (ARB), die zur Kontrolle von überhöhtem Blutdruck eingesetzt werden, bei schwangeren Frauen bzw. Frauen mit Kinderwunsch nicht empfohlen. Ihr Arzt verschreibt Ihnen bei Bedarf ein alternatives Medikament.

Terminale Niereninsuffizienz

In diesem Abschnitt wird erklärt, was eine terminale Niereninsuffizienz (TNI) ist und welche Behandlungsmöglichkeiten es für ADPKD-Patienten gibt, die dieses Stadium der Nierenerkrankung erreichen.

Die Nieren üben lebenswichtige Funktionen aus. Bei Menschen mit ADPKD arbeiten die Nieren oft viele Jahre normal. Mit der Zeit jedoch kann aufgrund des Wachstums und der Vermehrung von Zysten die Nierenfunktion eingeschränkt werden.

Dies kann schliesslich zum Nierenversagen führen, d. h. die Nieren arbeiten nicht mehr ausreichend, um das Überleben zu sichern. Dieser Zustand wird als terminale Niereninsuffizienz (TNI) oder **chronische Nierenerkrankung (CKD) >** im 5. Stadium bezeichnet.

Wie häufig ist die TNI bei Menschen mit ADPKD?

Die meisten Menschen mit TNI benötigen eine „Nierenersatztherapie", entweder in Form der Dialyse oder einer Nierentransplantation. Ohne eine dieser Therapien ist Nierenversagen lebensbedrohlich.

Ärzte können die Prognose der ADPKD abschätzen und ungefähr vorhersagen, wann ein Patient wahrscheinlich das Stadium der TNI erreichen wird. Somit können Ärzte und Patienten im Voraus über die möglichen Behandlungsoptionen sprechen und planen, was bei Eintreten der TNI getan werden soll. Dies ist besonders wichtig, wenn eine Nierentransplantation von einem Lebendspender möglich ist. Die meisten Krankenhäuser haben eine spezielle Abteilung, wo Patienten mit drohender TNI über ihre Behandlungsmöglichkeiten informiert werden.

Es gibt zahlreiche Krankheiten, die zur TNI führen können. Die ADPKD ist die häufigste Erbkrankheit, die eine Dialyse bzw. Transplantation zur Folge haben kann. Insgesamt hat etwa einer von 10 Patienten mit TNI ADPKD.

In örtlichen Patientenorganisationen für Nierenerkrankungen und ADPKD findet man Patienten, die über ihre Erfahrungen mit TNI und ihrer Behandlung Auskunft geben können. Dialyse und Transplantation sind für alle Patienten mit TNI im Prinzip gleich, und der Austausch mit ebenfalls betroffenen Patienten ist normalerweise eine gute und hilfreiche Erfahrung.

Dialyse

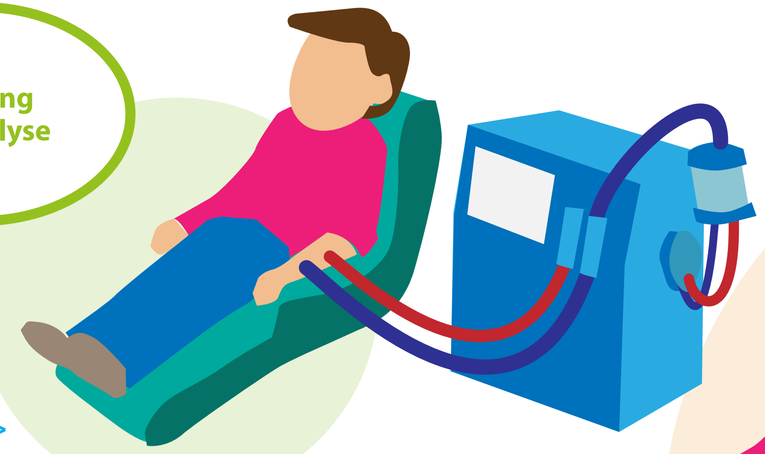
Bei der Dialyse wird das Blut künstlich gefiltert und von Abfallprodukten und überschüssigem Wasser befreit, die sich ansammeln, wenn die Nieren nicht funktionieren.

Die Dialyse kommt bei Patienten mit TNI zur Anwendung, die auf eine Spenderniere warten oder bei denen eine Transplantation nicht möglich ist. Etwa neun von zehn Menschen mit ADPKD-bedingter TNI nutzen die Dialyse als erste Form der Nierenersatztherapie, d. h. vor oder anstelle einer Transplantation. Wenn die Dialyse aufgenommen wurde, muss diese für den Rest des Lebens fortgesetzt werden, oder bis eine Transplantation erfolgt. Die Dialyse leistet nur etwa 15 % der normalen Nierenfunktion.

Es gibt zwei Formen der Dialyse: die Hämodialyse und die Peritonealdialyse. Die Hämodialyse wird am häufigsten angewendet; jedoch sind beide Methoden für die meisten Menschen mit ADPKD geeignet, und ihre Wahl richtet sich nach den individuellen Umständen. Über die für Sie in Frage kommenden Optionen können Sie mit Ihrem Arzt sprechen.

Kann ich als dialysepflichtiger Patient reisen?

Umgang mit Dialyse



Hämodialyse >

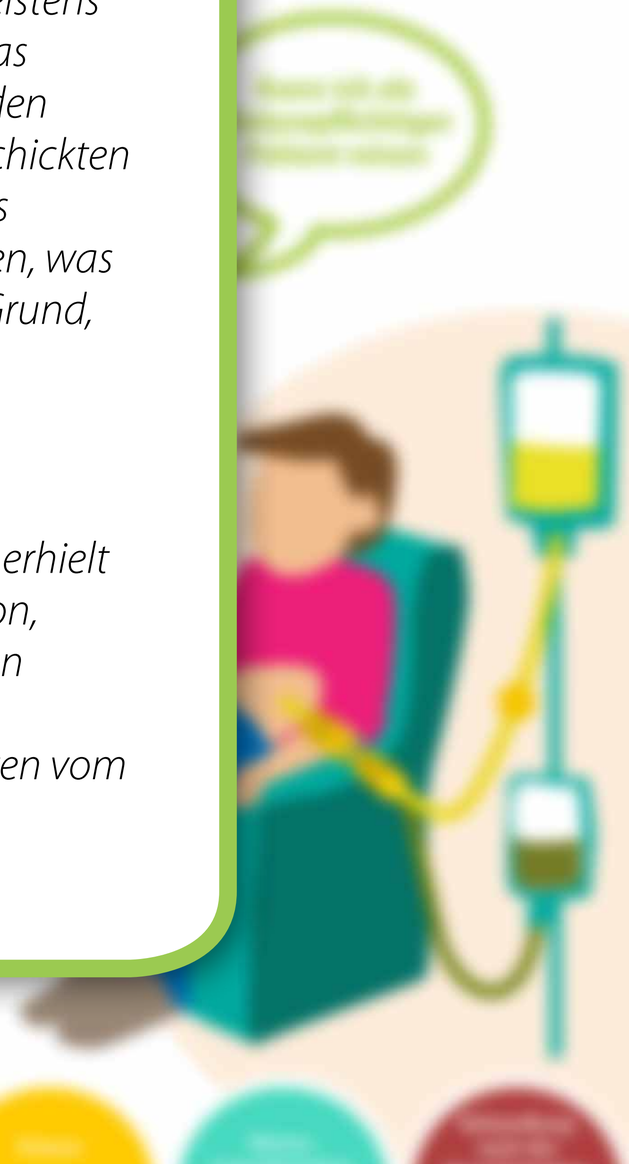
Peritonealdialyse >

Kann ich als dialysepflichtiger Patient reisen?

„Soviel ich weiss, gibt es grossartige Reiseangebote für Dialysepatienten."
Nora, Österreich

„Wir fahren jedes Jahr in den Urlaub, und es gab immer Dialysemöglichkeiten. Natürlich schauen wir uns immer rechtzeitig nach einem geeigneten Zentrum um. Wir haben schon Reisen bei spezialisierten Anbietern für Dialyseferien gebucht, aber meistens kümmern wir uns selbständig darum. Wir schicken dann das ärztliche Schreiben an das dortige Zentrum und fahren in den Urlaub. Als mein Mann noch unter Peritonealdialyse war, schickten wir gewöhnlich eine Order, damit die Dialysebeutel und das Zubehör vor unserer Ankunft an unser Hotel geliefert wurden, was auch problemlos funktionierte. Für uns ist die Dialyse kein Grund, unseren Urlaub nicht zu geniessen."
Valerie, Österreich

„Glücklicherweise konnten wir trotz Dialyse reisen. Zum Teil erhielt ich Unterstützung durch das Dialyseteam auf meiner Station, aber meistens musste ich mich selbst mit den Dialysezentren in Verbindung setzen. Die Bezahlung wurde über die Krankenversicherung abgewickelt. Ich musste die Fahrtkosten vom Hotel zum Dialysezentrum und zurück selbst tragen."
Claus, Österreich



Umgang mit Dialyse

„Ich würde jedem Dialysepatienten empfehlen, sich Beschäftigung mitzunehmen, etwas zu Lesen oder ein Spiel; auch kann es angenehm sein, mit den „Nachbarn" dort zu sprechen, wenn einem danach ist. Nach Möglichkeit sollte man versuchen, sich abzulenken, dann erscheint einem die Zeit nicht so lang."
Nora, Österreich

„Bei mir kam es ganz plötzlich, wie aus heiterem Himmel, dass ich dialysepflichtig wurde. Zum Glück hatte ich die Gelegenheit, mit anderen Dialysepatienten zu sprechen und zu erfahren, warum sie die eine oder andere Behandlungsmethode gewählt haben. Ich denke, das hat es mir leichter gemacht, mein Schicksal anzunehmen."
Phillipp, Österreich

„Als mein Partner seine Dialysebehandlungen begann, war ich erleichtert, denn bis dahin ging es mit seiner Gesundheit kontinuierlich bergab. Der Krankheitsverlauf machte aus einem sportlichen und aktiven Vater und Lebenspartner einen müden, erschöpften Menschen. Es war wirklich schmerzlich, dies mit anzusehen, ohne helfen zu können."
Gabriele, Deutschland

„Wir lieben die Dialyse, wir hassen sie nicht. Die Behandlung ermöglicht es uns, zu überleben, während wir auf das Spenderorgan warten, um unser Leben zu verbessern. Sicher, unser Überleben hängt von einer Maschine ab, aber zum Glück kann man diese Maschinen auf der ganzen Welt finden."
Daniel, Spanien

„Die Dialyse war manchmal eine emotionale Belastung – und wahrscheinlich auch für meine Lieben. Wenn man nicht das Glück einer geplanten Lebendspende hat, ist das Warten auf ein Spenderorgan ohne vorhersehbaren Termin ein „Geduldspiel" – und dies kann quälend sein. Aber so schwer es mit der Dialyse auch manchmal ist, ich habe immer daran gedacht, dass sie mich am Leben erhält."
Andy, Grossbritannien

Terminale Niereninsuffizienz

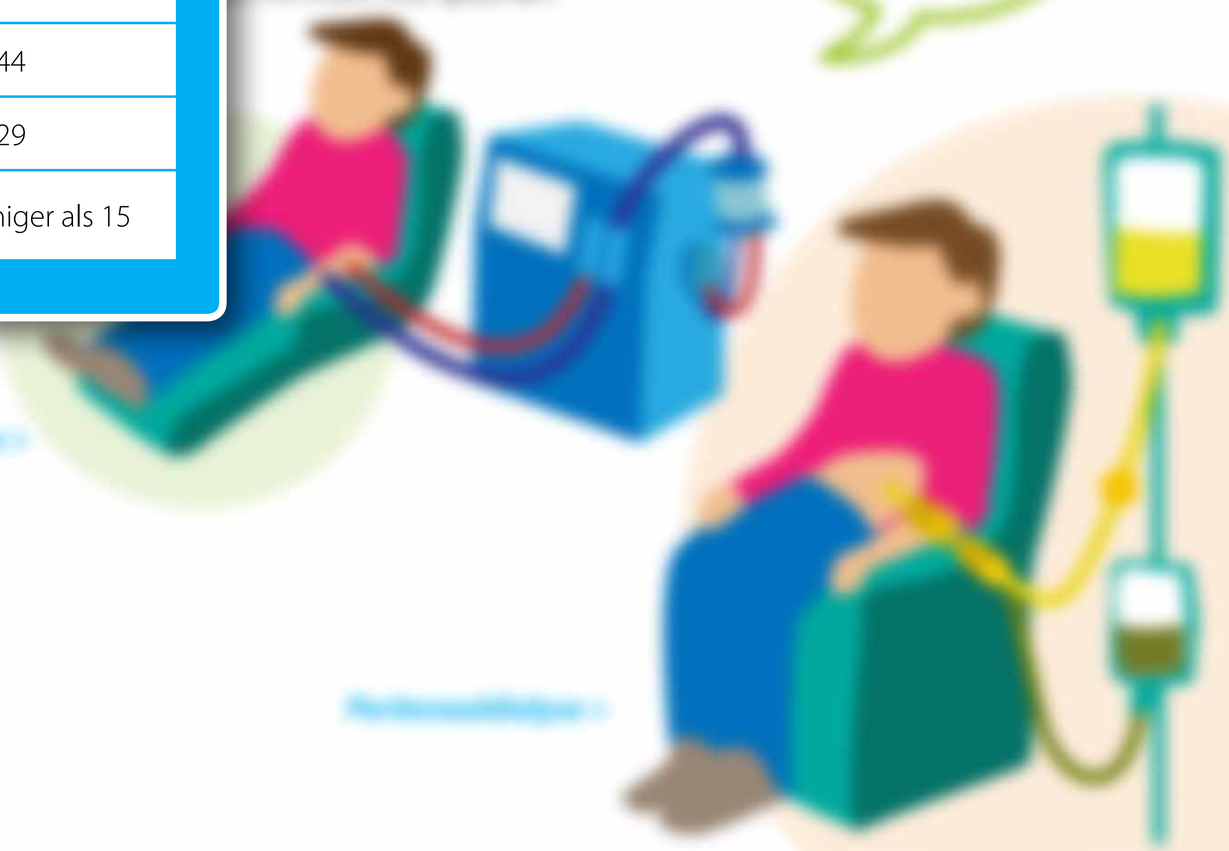
In diesem Abschnitt wird erklärt, was eine terminale Niereninsuffizienz (TNI) ist und welche Behandlungsmöglichkeiten es für ADPKD-Patienten gibt, die dieses Stadium der Nierenerkrankung erreichen.

Stadien der chronischen Nierenerkrankung

Es gibt fünf Stadien der chronischen Nierenerkrankung. Die Einteilung erfolgt anhand der geschätzten glomerulären Filtrationsrate (eGFR), die in einer Blutprobe gemessen wird.

Stadium	Beschreibung der Veränderung der Nierenfunktion	eGFR-Stufe (ml/min/1,73m²)
1	Normale Nierenfunktion	90 oder höher
2	Geringfügige Einschränkung	60–89
3a	Geringfügige bis mässige Einschränkung	45–59
3b	Mässige bis schwerwiegende Einschränkung	30–44
4	Schwerwiegende Einschränkung	15–29
5	Nierenversagen oder terminale Niereninsuffizienz	Weniger als 15

Dialyse

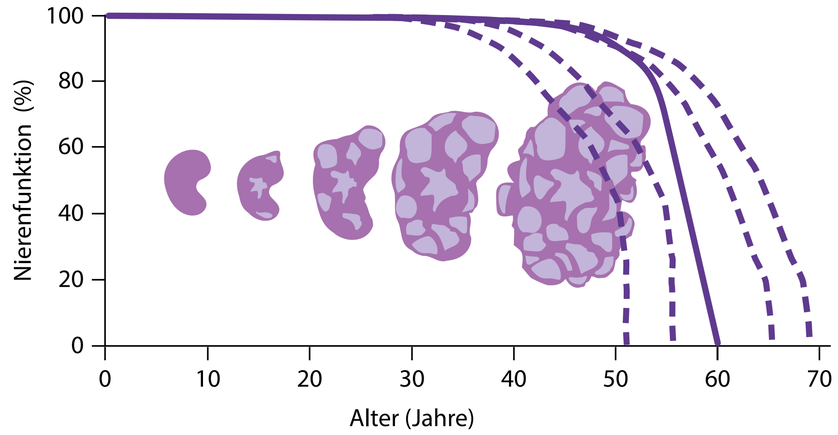


Terminale Niereninsuffizienz

In diesem Abschnitt wird erklärt, was eine terminale Niereninsuffizienz (TNI) ist und welche Behandlungsmöglichkeiten es für ADPKD-Patienten gibt, die dieses Stadium der Nierenerkrankung erreichen.

Wie häufig ist die terminale Niereninsuffizienz (TNI) bei Menschen mit ADPKD?

Bei den meisten Menschen mit ADPKD kommt es irgendwann zur TNI, jedoch ist das Alter, in dem sie auftritt, von Patient zu Patient unterschiedlich. Bei etwa der Hälfte der Patienten tritt die TNI bis zum Alter von 60 Jahren ein. Etwa zwei bis drei von 10 Personen erreichen nie das Stadium der TNI.



Dialyse

Hämodialyse

Bei der Hämodialyse wird das Blut ausserhalb des Körpers in einem Dialysegerät gefiltert. Blut wird über eine Nadel im Arm aus dem Körper heraus und über einen Schlauch in das Gerät geleitet. Das gefilterte Blut wird dann wieder über einen anderen Schlauch am Arm zugeführt.

Vorbereitung: Es wird eine kleine Operation vorgenommen, um im Arm ein spezielles Blutgefäss (eine so genannte „Fistel“) anzulegen, durch welches das Blut in das Dialysegerät und zurück geleitet wird. Wenn es beim Anlegen dieser Fistel Probleme gibt, kann stattdessen ein Katheter in eine grosse Vene am Hals eingeschoben werden. Dies nennt man einen „zentralen Venenkatheter“ und ist eine vorübergehende Massnahme.

Verfahren: Die Hämodialyse wird in der Regel dreimal pro Woche durchgeführt, und jede Sitzung dauert etwa 4 Stunden. Dies kann jedoch je nach Fall unterschiedlich sein. Die Hämodialyse wird in einem Nierenzentrum durchgeführt, kann in manchen Fällen jedoch auch zu Hause erfolgen. Sie können die verfügbaren Optionen mit Ihrer Klinik besprechen.

Nebenwirkungen und Vorsichtsmassnahmen: Dialysepatienten werden angewiesen, nur begrenzte Mengen an Flüssigkeit zu sich zu nehmen. Eine spezielle Diät (in der Regel von einem Ernährungsberater empfohlen) ist erforderlich, um die Aufnahme von Salz und anderen Mineralstoffen zu reduzieren und somit die Ansammlung von Flüssigkeit und Mineralstoffen zwischen den Dialysesitzungen zu begrenzen.

Zu den Hauptnebenwirkungen gehören: Müdigkeit, niedriger Blutdruck, Sepsis (Blutvergiftung), Muskelkrämpfe und Juckreiz auf der Haut. Ihr medizinisches Behandlungsteam steht für weitere Empfehlungen zu diesen Aspekten zu Ihrer Verfügung.

Peritonealdialyse

Bei der Peritonealdialyse wird das Blut durch das körpereigene Bauchfell des Patienten (auch Peritoneum genannt) gefiltert. Es wird eine spezielle Dialyseflüssigkeit in die Bauchhöhle (den Peritonealraum) eingeleitet. Diese Flüssigkeit zieht Abfallprodukte und überschüssiges Wasser aus dem das Bauchfell passierenden Blut und entfernt diese.

Bei vielen Menschen mit ADPKD kann die Peritonealdialyse anstelle der Hämodialyse angewendet werden. Wenn jedoch die Nieren sehr stark vergrössert sind oder es häufig zu Zysteninfektionen kommt, ist die Peritonealdialyse möglicherweise nicht sinnvoll.

Vorbereitung: Bei einer Operation wird ein bleibender Schlauch (Verweilkatheter) durch die Haut in das Abdomen eingeführt.

Verfahren: Dialyseflüssigkeit wird in die Bauchhöhle gepumpt, dort mehrere Stunden belassen und anschliessend in einen Beutel ausgeleitet. Der Prozess wird dann jeweils mit frischer Flüssigkeit mehrmals täglich wiederholt. Es gibt mancherorts spezielle Maschinen, die dies über Nacht während des Schlafs durchführen können. Die Peritonealdialyse kann von Patienten zu Hause vorgenommen werden, muss jedoch täglich erfolgen. Die kontinuierliche ambulante Peritonealdialyse ermöglicht es Patienten, während des Flüssigkeitsaustausches andere Dinge zu tun, z. B. am Computer arbeiten, nähen oder fernsehen. Eine bestimmte Art der Peritonealdialyse, die automatisierte Peritonealdialyse, verwendet eine Maschine, die den Austausch über Nacht während des Schlafs durchführt.

Zu den Hauptnebenwirkungen gehören: Müdigkeit, Peritonitis (Bauchfellentzündung), Hernie und Gewichtszunahme. Manche Menschen finden den Katheter störend. Ihr medizinisches Behandlungsteam steht für zusätzlichen Rat zu diesen Sachverhalten zu Ihrer Verfügung.

Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

Bei der Nierentransplantation wird eine Niere von einem Spender entnommen und an eine Person mit TNI übertragen. Menschen können mit nur einer Niere überleben, deshalb muss nur eine Spenderniere transplantiert werden.

Eine Nierentransplantation ist, sofern möglich, die beste Behandlung bei TNI. Vorzugsweise wird eine **präemptive Nierentransplantation >** vorgenommen, bevor es zur TNI kommt. Eine Nierentransplantation ist jedoch nicht für jeden geeignet, und die **Kriterien >** für die Eignung können unterschiedlich sein.

In seltenen Fällen kann bei Patienten mit schweren Leberzysten in Kombination mit TNI eine kombinierte Leber- und Nierentransplantation in Erwägung gezogen werden.

Wer spendet die Niere?

Die transplantierte Niere kann von einem lebenden oder verstorbenen Spender stammen. Über die für Sie in Frage kommenden Optionen können Sie mit Ihrem Nierenarzt sprechen.

Lebendspender > : Eine Nierenspende von einer geeigneten lebenden Person funktioniert meist am besten und kann im Voraus als „elektive" Operation geplant werden.

Verstorbener Spender > : Die Alternative für Patienten besteht darin, sich auf eine Warteliste setzen zu lassen, um eine Niere von einer kurz zuvor verstorbenen Person zu erhalten.

Das EAF und PKD International sind der Meinung, dass Patienten mit TNI die Möglichkeit angeboten werden sollte, sich auf eine Warteliste zur Nierentransplantation eintragen zu lassen, wenn sie medizinisch dafür geeignet sind.

Wie erfolgt die Transplantation?

Nierentransplantation > eine von einem Transplantationsteam und einem Transplantationschirurgen durchgeführte Operation.

Während ein Patient auf eine Transplantation wartet, ist es wichtig, dass er durch Massnahmen des grundlegenden ADPKD-Managements und der Selbstfürsorge möglichst gesund bleibt. Das Transplantationsteam erteilt dem Patienten spezifische Anweisungen, was in der Zeit kurz vor der Operation zu tun ist.

Im Allgemeinen hat die Transplantation bei Menschen mit ADPKD ebenso grosse Erfolgschancen wie bei Menschen mit anderen Nierenerkrankungen. Wie bei jeder anderen Operation gibt es **Risiken >**, über die Sie mit dem Nierenarzt oder dem Transplantationschirurgen sprechen sollten.

Wie lange funktioniert eine transplantierte Niere? >

Behandlung nach der Transplantation – was geschieht danach?

Die meisten transplantierten Nieren nehmen ihre Funktion sofort auf. Manchmal braucht das Spenderorgan jedoch auch ein paar Tage oder Wochen, bis es richtig funktioniert; in diesem Fall kann in der Übergangszeit eine Dialyse erforderlich sein. Die Genesungszeit ist unterschiedlich; jedoch können die meisten Patienten das Krankenhaus nach etwa 1 Woche verlassen und innerhalb von wenigen Monaten ihre Arbeit und ihre gewohnten Tätigkeiten wieder aufnehmen.

Eine **langfristige Betreuung >** ist wichtig, um sicher zu stellen, dass die transplantierte Niere funktioniert, um die notwendige **immunsuppressive Medikation >** zu kontrollieren, die den Körper am Abstossen der neuen Niere hindern soll, und um mögliche Komplikationen zu erkennen.

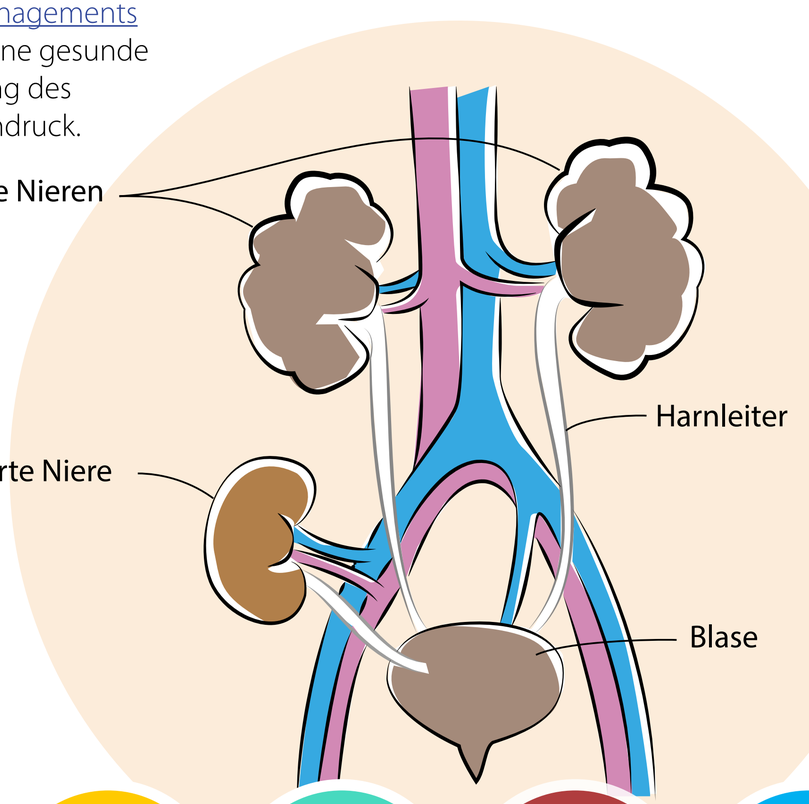
Zahlreiche Kernaspekte des grundlegenden ADPKD-Managements und der Selbstfürsorge sind nach wie vor wichtig, z. B. eine gesunde Ernährung, Gewichtskontrolle, Nichtrauchen, Begrenzung des Alkoholkonsums sowie die Behandlung gegen Bluthochdruck.

Vergessen Sie nicht, dass Sie auch nach einer Nierentransplantation noch immer an ADPKD leiden und dass an anderen Körperstellen Komplikationen auftreten können, die behandelt werden müssen.

Eine Transplantation kann emotionale und psychische Auswirkungen beim Patienten und beim Spender haben. Treten solche Auswirkungen auf, ist es sinnvoll mit dem Arzt darüber zu sprechen und nach geeigneten Möglichkeiten der Betreuung und Unterstützung zu fragen.

Leben nach einer Transplantation

Entscheidung über eine Transplantation



Entscheidung über eine Transplantation

„Ich konnte einfach niemanden aus meinem Umfeld um eine Spenderniere bitten. Ich hätte es nicht annehmen können, obwohl mir Freunde das Angebot gemacht haben."

Claus, Österreich

„Da ich sowohl ein Leber- als auch ein Nierentransplantat benötigte, war die Entscheidung dafür oder dagegen sehr schwer. Ich habe mich erst nach sorgfältiger Vorbereitung, bei welcher ich mich vor allem mit ethischen und psychischen Gesichtspunkten beschäftigte, dafür entschieden. Meine Familie spielte dabei natürlich auch eine Rolle. Mein Grundgedanke dabei war zu allererst, dass die Operation tödlich enden könnte; und zweitens, dass die Transplantation und die mögliche Lebenszeit danach sicher grössere Erfolgsaussichten haben werden, wenn ich meine Entscheidung unabhängig von anderen Menschen treffe. Mittlerweile habe ich bereits meinen ersten „Transplantat-Geburtstag" gefeiert, und es gab bei mir relativ wenig Komplikationen. Dennoch fühle ich mich noch manchmal angeschlagen."

Selina, Österreich

„Es ärgerte mich, wenn Fremde aufgrund meiner vergrösserten Leber dachten, ich sei schwanger… In gewisser Weise fühle ich mich jetzt nach der Transplantation emotional wohler. Vorher empfand ich die „Pflicht", weiter zu arbeiten und zu funktionieren bis zur terminalen Niereninsuffizienz – dies war emotional und mental unglaublich schwierig und belastend für mich. Ein sorgenfreies Leben war nicht möglich. Darüber hinaus hatte ich die Verantwortung für meine Tochter und Angst und Panik, wenn ich daran dachte, dass ich sie im schlimmsten Fall nicht bis ins Erwachsenenalter würde begleiten können."

Helena, Österreich

„Nachdem die Ärzte mir sagten, dass ich eine neue Niere brauchte, war ich sprachlos. Und das passiert mir wirklich selten!"

Petra, Germany

„Als meine geschätzte glomeruläre Filtrationsrate (eGFR) unter 20 fiel, wurde mir nahegelegt, über eine Lebendtransplantation nachzudenken. Meine Grossnichte bot sich freiwillig an und war sehr gut kompatibel. Vom Zeitpunkt, an dem sie sich einverstanden erklärte, bis zur Transplantation vergingen 2¾ Jahre. Ich erhielt das Transplantat im Oktober 2016, als meine eGFR bei 9 lag. Das Transplantationsteam sagte mir, dass es sich bei mir um eine präemptive Lebensspende wie aus dem Lehrbuch handelte. Meine Nichte überstand es reibungslos – als sie aus dem OP kam, wollte sie sofort etwas essen! Die Transplantation fand am Donnerstag statt, und sie wurde am Montag entlassen. Ich blieb eine ganze Woche im Krankenhaus. Als ich herauskam, kümmerte sich meine Frau sehr gut um mich."

Martin, Grossbritannien

Leben nach einer Transplantation

„Obwohl ich froh bin, dass es die Dialyse gibt, so bin ich doch erleichtert, sie nicht mehr dreimal pro Woche über mich ergehen lassen zu müssen – seit ich mit Erfolg ein Transplantat erhalten habe. Die Dialyse hat meine Lebensqualität erheblich eingeschränkt, obwohl mir es gelang, Schritt für Schritt damit zurecht zu kommen. Nach einigen Jahren mit einem Transplantat stelle ich fest, dass man ein wenig leichtfertig und nachlässig wird, wenn es um die Einnahme der immunsuppressiven Medikamente geht. Man weiss genau, dass man sie nehmen muss, aber der „innere Schweinehund" ist manchmal grösser. Da man keine Schmerzen oder sofortigen Reaktionen wahrnimmt, wenn man etwas falsch macht, lässt die Achtsamkeit nach."

Benjamin, Österreich

„Die Transplantation ging reibungslos vonstatten, und ich wachte im Aufwachraum auf, als wäre nichts gewesen, ausser dass all diese Schläuche da waren. Am Tag danach war mir jedoch übel und es ging mir nicht gut, dann am 2. Tag ging es mir schon besser, und am 3. Tag begann die Niere zu arbeiten, und alle Schläuche wurden entfernt. Am 5. Tag konnte ich nach Hause gehen. Zu Beginn ging alles gut. Ich hatte einen kleinen Durchhänger aufgrund einer Virusinfektion, aber ich finde wieder zu meinem normalen Leben zurück. Ich fühle mich gesünder, und ich bin dabei, wieder etwas für meine Fitness zu tun. Trotz der Hindernisse, die mir im Weg waren, stieg meine GFR auf 65 %, und ich blicke wieder voller Optimismus in die Zukunft."

Ian, Grossbritannien

„Die Dialyse funktionierte bei mir fast überhaupt nicht. Die Ärzte sagten mir, dass ich dringend ein Transplantat benötigte. Etwa drei Monate nach einer Operation, bei der meine PKD-Nieren entfernt wurden, war der Facharzt der Meinung, ich könnte es riskieren, mich auf die Transplantationsliste setzen zu lassen. Nur eine Woche später erhielt ich zu Hause den Anruf, dass ich sofort ins Krankenhaus kommen sollte. Ich hatte keine Bedenken wegen der Transplantation, obwohl ich merkte, dass ich anfällig gegenüber Infektionen war und noch Schmerzen von der letzten Operation hatte. Mein Kreatininwert fiel über Nacht von 1.400 auf 100, und ich fühlte mich beim Aufwachen wie neu geboren. Man kümmerte sich gut um mich, und die Zukunft sah wieder positiv aus. Ich habe in den letzten 13 Jahren einiges mitgemacht. Sicherlich hat diese Spende meine Lebenserwartung verlängert und meine Lebensqualität erheblich verbessert. Ich kann wieder reisen, konnte einen Master-Abschluss machen, werde noch einige Zeit arbeiten können und einen eigenen Haushalt gründen. Ich musste auch mit den traumatischen Auswirkungen fertig werden, die die ADPKD auf meine emotionale und physische Gesundheit hatte; und ich hatte einige unglückliche Erfahrungen mit Arbeitgebern und Kollegen, die kein Verständnis für meine Situation hatten. Wie dem auch sei, ich hätte nicht anders handeln können. Sein Leben mit einem anderen Menschen zu teilen, ist ein grossartiges Privileg für beide."

Nicki, Grossbritannien

„Direkt nach der Transplantation verschwand der Gelbstich meiner Haut, und ich hatte wieder eine normale Hautfarbe. Ich fühlte mich wieder normal, wie vorher. Die grösste Veränderung bestand darin, dass ich nicht mehr dreimal pro Woche an die Dialyse gebunden war und erneut all die Dinge unternehmen konnte, die ich vorher tat, ohne regelmässige Ruhepausen einzulegen. Eine Sache werde ich nie vergessen. Wie viel Glück ich hatte."

Rob, Grossbritannien

„Ich brauche keine Dialyse und keine Diät zu halten, und meine körperliche Verfassung ist so gut, dass ich Golf spiele, wieder Rad fahre und bei den diesjährigen Transplant Games mitgekämpft habe. Mein Leben wird nie mehr so sein, wie es einmal war, aber jeder Tag fühlt sich wie ein grosses Geschenk an. Und ich bin den Ärzten und natürlich meinem Spender und seiner Familie unendlich dankbar."

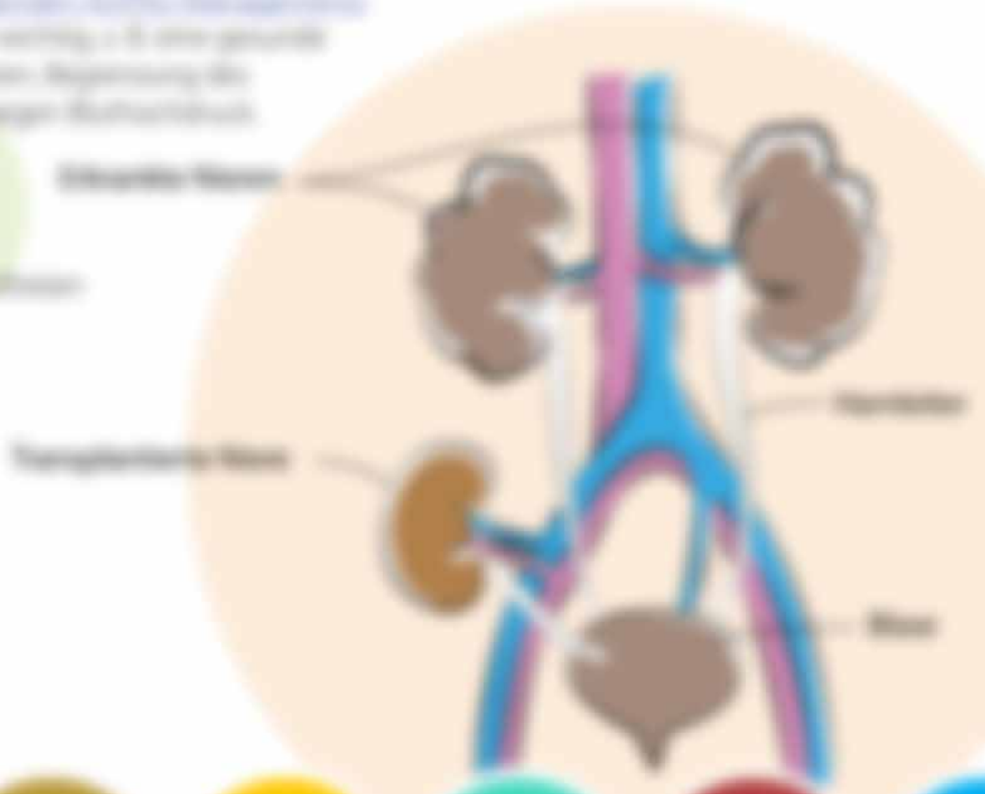
Stephen, Grossbritannien

Nierentransplantation

Präemptive Nierentransplantation

Eine Nierentransplantation ist, sofern möglich, die beste Behandlung bei TNI. Denn eine erfolgreiche Transplantation stellt die Nierenfunktion wieder her, ohne eine Dialyse notwendig zu machen, und sie verhilft Patienten zu einer besseren Lebensqualität. Gleichzeitig ist sie viel kosteneffektiver für das Gesundheitssystem als die Dialyse.

Eine Nierentransplantation sollte vorzugsweise „präemptiv“ erfolgen, bevor es zur TNI kommt, da dann die Erfolgsaussichten am besten sind. Bei einer präemptiven Transplantation können sich die Patienten für den Erhalt einer Niere von einem Lebendspender oder einem verstorbenen Spender entscheiden.



Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

Bei der Nierentransplantation wird eine Niere von einem Spender entnommen und an eine Person mit Tilt übertragen. Menschen können mit nur einer Niere gesund leben, deshalb muss nur eine Spenderniere transplantiert werden.

Eine Nierentransplantation [illegible] Tilt. Voraussetzung [illegible] eingenommen. Jedoch [illegible] jedoch nicht für jeden [illegible] unterschiedlich sein.

In seltenen Fällen kann [illegible] Kombination mit Tilt [illegible] Empfängnis geregelt [illegible]

Wer spendet die [illegible]

Die transplantierte Niere [illegible] Spender stammen. Über die für Sie in Frage kommenden Optionen können Sie mit Ihrem Nierenarzt sprechen.

Lebendspender – Eine Nierenspende von einem gesunden lebenden Person funktionieren meist am besten und kann im Voraus als „elektive" Operation geplant werden.

Verstorbener Spender – Die Alternative für Patienten besteht darin, auf eine Warteliste setzen zu lassen, um eine Niere von einer kürzlich soeben verstorbenen Person zu erhalten.

Das DHF und PKD International sind der Meinung, dass Patienten mit Tilt die Möglichkeit angeboten werden sollte, sich auf eine Warteliste zur Nierentransplantation eintragen zu lassen, wenn sie medizinisch dafür geeignet sind.

Wie erfolgt die Transplantation?

Nierentransplantation – eine von einem Transplantationsteam und einem Transplantationschirurgen durchgeführte Operation.

Während ein Patient auf eine Transplantation wartet, ist es wichtig, dass er durch Absolvieren des grundlegenden KDTQ-Management-Kurs und der Selbstfürsorge möglichst gesund bleibt. Das Transplantationsteam erteilt dem Patienten spezifische Anweisungen, was in der Zeit kurz vor der Operation zu tun ist.

Im Allgemeinen hat die Transplantation bei Menschen mit ADPKD ähnliche gutes Erfolgspotenzial wie bei Menschen mit anderen Nierenerkrankungen. Wie bei jeder anderen Operation gibt es Risiken – über die Sie mit dem Nierenarzt oder dem Transplantationsschirurgen sprechen sollten.

[illegible] Funktionsfähigkeit einer transplantierten Niere? –

[illegible]ung nach der Transplantation – [illegible]chsicht danach?

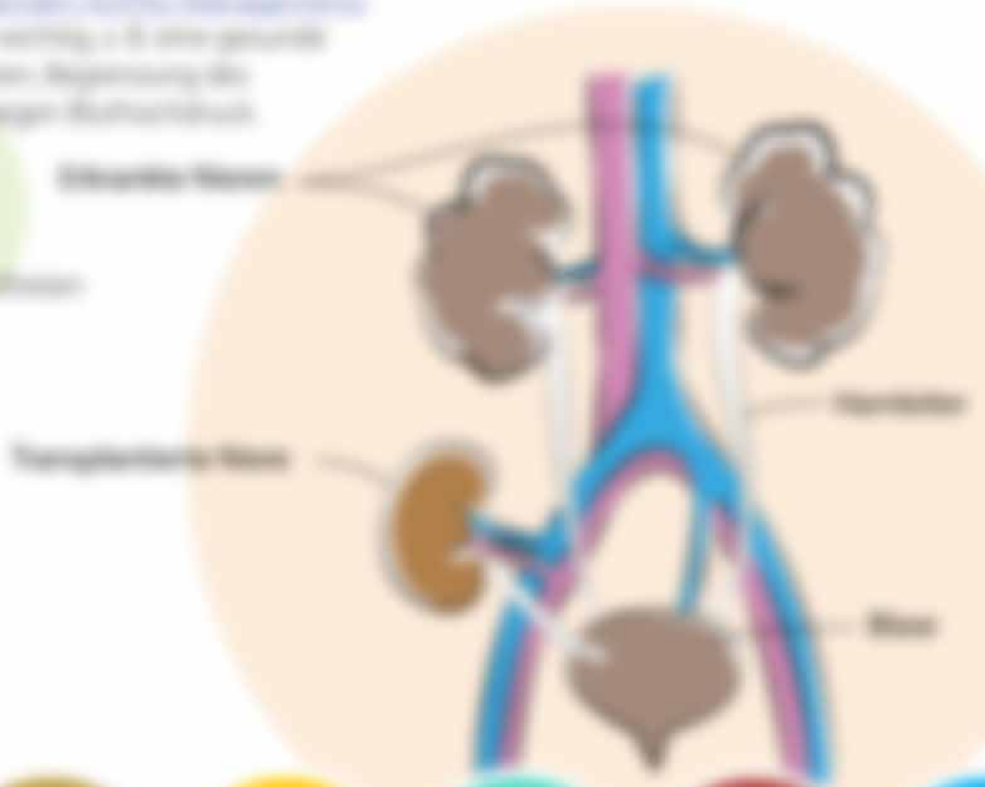
[illegible] transplantierten Nieren nehmen ihre Funktion sofort [illegible] Einmal besucht das Spenderorgan jedoch auch ein paar Tage [illegible], bis es richtig funktioniert. In diesem Fall kann in der [illegible] auch eine Dialyse erforderlich sein. Die Genesungszeit ist [illegible] jedoch können die meisten Patienten das Krankenhaus [illegible] Wochen antreten und innerhalb von wenigen Monaten ihre [illegible] ihre gewohnten Tätigkeiten wieder aufnehmen.

Eine **langfristige Betreuung** – ist wichtig, um sicher zu stellen, dass die transplantierte Niere funktionieren, um die notwendige **Immunsuppressive Medikation** – zu kontrollieren, die den Körper am Abstoßen der neuen Niere hindern soll, und um mögliche Komplikationen zu erkennen.

Zahlreiche Komponenten des grundlegenden KDTQ-Management-Kurs und der Selbstfürsorge sind nach wie vor wichtig, z. B. eine gesunde Ernährung, Gewichtskontrolle, Nichtrauchen, Begrenzung des Alkoholkonsums sowie die Behandlung eines Bluthochdrucks.

Vergessen Sie nicht, dass Sie auch nach einer Nierentransplantation noch immer an ADPKD leiden und dass an anderen Körperstellen Komplikationen auftreten können, die behandelt werden müssen.

Eine Transplantation kann emotionale und psychische Auswirkungen sowohl für Patienten und beim Spender haben. Teilen solche Auswirkungen auf, sie so schnell mit dem Arzt darüber zu sprechen und nach geeigneten Möglichkeiten der Behandlung und Unterstützung zu fragen.



Kriterien

Grundsätzlich müssen sich Patienten in einem ausreichend guten Allgemeinzustand für eine Operation befinden, bei ihnen müssen die Chancen für eine erfolgreiche Transplantation gut sein, und sie müssen bereit und in der Lage sein, bestimmte Medikamente einzunehmen, die nach der Transplantation notwendig sind.

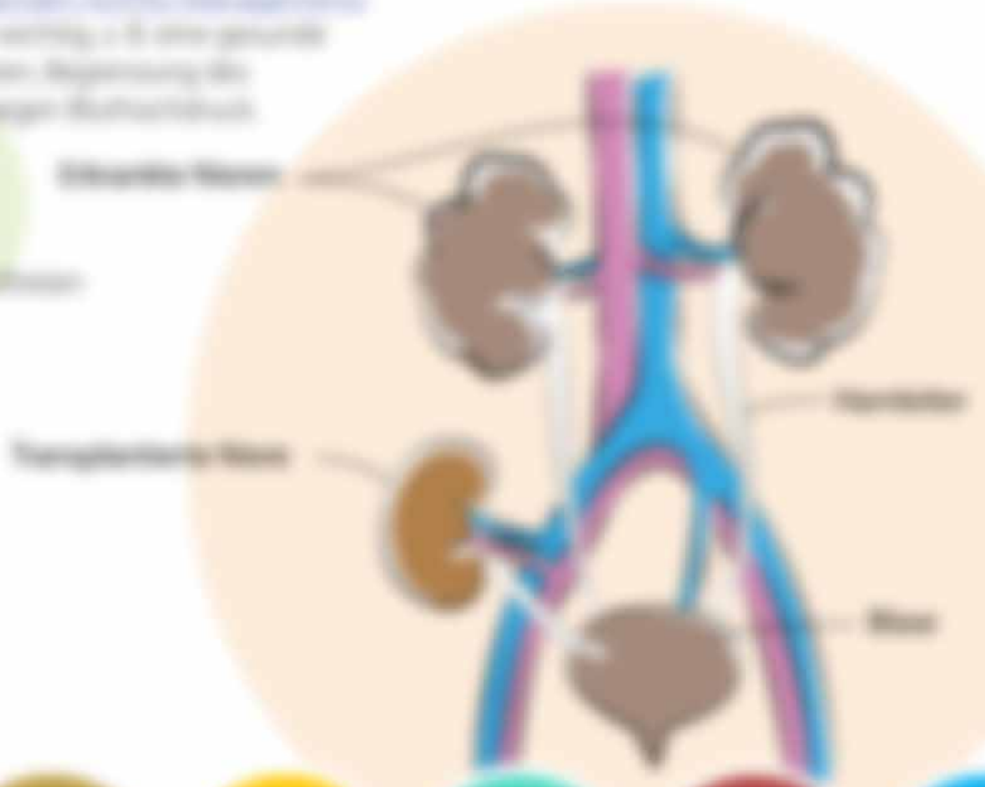
Nierentransplantation

Lebendspender

Eine Transplantation von einem Lebendspender setzt voraus, dass es einen geeigneten Spender gibt, der bereit und in der Lage ist, sich einer Operation zu unterziehen und eine seiner Nieren entfernen zu lassen. Beim Spender handelt es sich oft um einen nahen Verwandten, da dies die Risiken einer Abstossungsreaktion durch das Immunsystem des Patienten gegen die Spenderniere verringert.

Potenzielle Spender werden sorgfältig untersucht, um sicherzustellen, dass sie nicht selbst unter ADPKD leiden – hierzu kann ein Gentest gehören. Zusätzlich werden zahlreiche andere Untersuchungen für potenzielle Spender empfohlen, darunter Tests auf HIV, Hepatitis B und C, Cytomegalovirus (CMV). Dies soll das Risiko verringern, dass solche Infektionen auf den Patienten übertragen werden. Potenzielle Spender müssen auch über die Risiken und Anforderungen einer Spende aufgeklärt werden.

Die Haltung und Grundregeln bezüglich der Transplantation von Lebendspendern sind europaweit je nach Land unterschiedlich. Nierentransplantationen von Lebendspendern sind am häufigsten in den Niederlanden, gefolgt von der Türkei, Zypern, Dänemark und Grossbritannien. In einigen anderen europäischen Ländern ist diese Methode viel seltener.

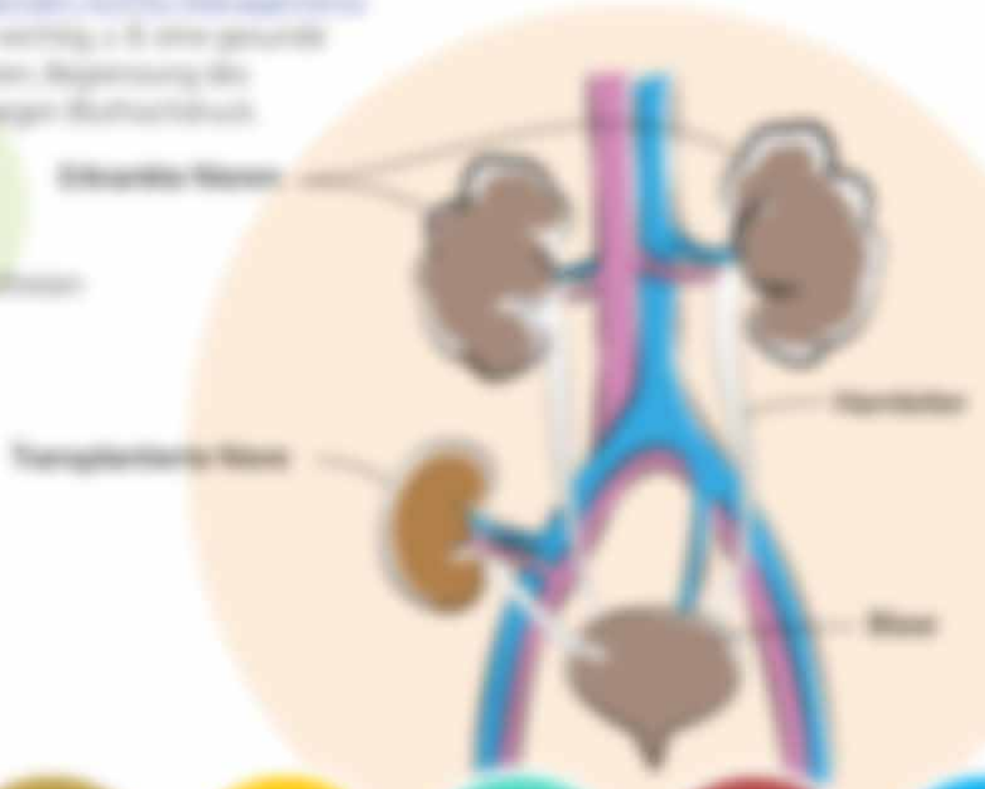


Nierentransplantation

Verstorbener Spender

Um ein Transplantat von einem verstorbenen Spender zu erhalten, müssen sich Patienten auf eine Warteliste setzen lassen. Sobald dann eine Niere von einer kurz zuvor verstorbenen Person verfügbar ist, wird die Transplantation kurzfristig und so schnell wie möglich vorgenommen.

Die Länge der Wartelisten ist von Land zu Land unterschiedlich. Patienten müssen oft einige Monate oder gar mehrere Jahre auf ein Spenderorgan warten. In Grossbritannien zum Beispiel stehen Patienten im Durchschnitt 2 bis 3 Jahre auf einer Warteliste. Das Hauptproblem besteht in einem Mangel an verfügbaren Nieren. Patienten sollten sich über die Situation in ihrem Land informieren. Sobald eine Spenderniere von einem Verstorbenen verfügbar wird, wird die Transplantation dringend durchgeführt.



Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

Bei der Nierentransplantation wird eine Niere von einem Spender entnommen und an eine Person mit Tilt übertragen. Menschen können mit nur einer Niere gesund leben, deshalb muss nur eine Spendenniere transplantiert werden.

Eine Nierentransplantation ist, sofern möglich, die beste Behandlung bei Tilt. Vorzugsweise wird eine präemptive Nierentransplantation durchgeführt, bevor es zur Tilt kommt. Eine Nierentransplantation ist jedoch nicht für jeden geeignet, und die Risiken für die Eignung können unterschiedlich sein.

In seltenen Fällen kann bei Patienten mit schweren Leberschäden in Kombination mit Tilt eine kombinierte Leber- und Nierentransplantation in Erwägung gezogen werden.

Wer spendet die Niere?

Die transplantierten Nieren stammen von Spendern, die nach ihrem Tod ihre Organe zur Verfügung gestellt haben. Sie können Sie mit Ihrem Lebendspender [illegible] Nieren funktionieren. Sie werden vor der Operation gestellt.

Verstorbener Spender

Das EKF und PKD [illegible] für die Möglichkeit zur Nierentransplantation [illegible] dafür geeignet sind.

Wie erfolgt die [illegible]

Bevor eine Transplantation [illegible] einem Transplantationszentrum [illegible]

Während des Patient [illegible] durch Blutuntersuchungen [illegible] die Gewebeverträglichkeit [illegible] erhält dem Patienten spezifische Anweisungen, was in der Zeit kurz vor der Operation zu tun ist.

Im Allgemeinen hat die Transplantation bei Menschen mit ADPKD ähnliche gute Erfolgschancen wie bei Menschen mit anderen Nierenerkrankungen. Wie bei jeder anderen Operation gibt es Risiken, über die Sie mit dem Nierenarzt oder dem Transplantationsschwestern gründlich sprechen sollten.

Wie lange funktioniert eine transplantierte Niere?

Behandlung nach der Transplantation – was geschieht danach?

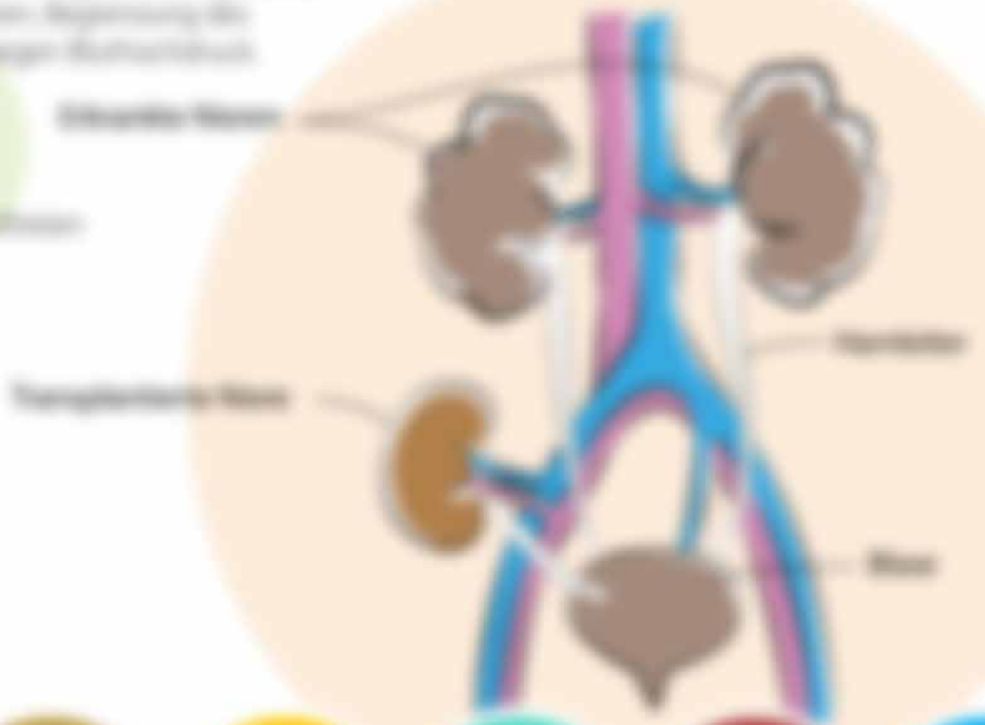
Die meisten transplantierten Nieren nehmen ihre Funktion sofort auf. Manchmal braucht das Spendenorgan jedoch auch ein paar Tage oder Wochen, bis es richtig funktioniert. In diesem Fall kann in der Übergangszeit eine Dialyse erforderlich sein. Die Genesungszeit ist unterschiedlich, jedoch können die meisten Patienten das Krankenhaus [illegible] entlassen und innerhalb von wenigen Wochen ihre [illegible] wieder aufnehmen.

Nierenfunktion ist wichtig, um sicher zu stellen, dass die [illegible] funktionieren, um die notwendige Immunsuppression [illegible] Körpersystem, die den Körper am Abstoßen der neuen [illegible] und um mögliche Komplikationen zu erkennen.

Bei den die gut eingestellten ADPKD-Nierenpatienten [illegible] sind nach wie vor wichtig, z. B. eine gesunde [illegible] Nahrungszufuhr, Begrenzung des [illegible] Behandlung gegen Bluthochdruck.

Leben nach einer Transplantation

Entscheidung über eine Transplantation



Ablauf der Nierentransplantation

Die Nierentransplantation ist eine grössere Operation, die unter Vollnarkose stattfindet. Sie kann von einem Spezialisten in einem Transplantationszentrum durchgeführt werden.

Das Abdomen wird geöffnet und die Spenderniere eingesetzt. Die Niere wird an die natürlichen Blutgefässe und die Harnleiter, die den Urin zur Blase transportieren, angeschlossen.

Die natürlichen Nieren des Patienten verbleiben in der Regel im Körper und schrumpfen meistens nach der Transplantation. In bestimmten Situationen werden jedoch eine oder beide Nieren entfernt, beispielsweise wenn sie sehr gross sind und den für die transplantierte Niere benötigten Raum einnehmen oder wenn sie Komplikationen verursachen.

Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

Bei der Nierentransplantation wird eine Niere von einem Spender entnommen und an eine Person mit Tik übertragen. Menschen können mit nur einer Niere gesund leben, deshalb muss nur eine Spendenniere transplantiert werden.

Eine Nierentransplantation ist, sofern möglich, die beste Behandlung bei Tik. Vorausgesetzt wird eine gelungene Nierentransplantation vorgenommen, bevor es zur Tik kommt. Eine Nierentransplantation ist jedoch nicht für jeden geeignet, und die Risiken für die Eignung können unterschiedlich sein.

In seltenen Fällen kann bei Patienten mit schweren Lebererkrankungen in Kombination mit Tik eine kombinierte Leber- und Nierentransplantation in Erwägung gezogen werden.

Wer spendet die Niere?

Die transplantierte Niere kann von einem lebenden oder einem verstorbenen Spender stammen. Lebendspender können Sie sein, wenn Sie

Lebendspende

Personen funktionie
Operation gesund

Nierentransplantation

auf eine Warteliste
verstorbenen Sp

Das DHE und die Tik des Vorgehens zur Nierentransplantation sehr genau

Wie erfolgt die Transplantation?

Nierentransplantation – also von einem Transplantationsteam und einem Transplantationschirurgen durchgeführte Operation.

Während ein Patient auf eine Transplantation wartet, ist es wichtig, dass er durch Absolvieren des grundlegenden ACPGC-Management und die Aufklärungsrunde möglichst gesund bleibt. Das Transplantationsteam erhält dem Patienten spezifische Anweisungen, was in der Zeit kurz vor der Operation zu tun ist.

Im Allgemeinen hat die Transplantation bei Menschen mit ADPKD ebenso gutes Erfolgspotenzial wie bei Menschen mit anderen Nierenerkrankungen. Wie bei jeder anderen Operation gibt es Risiken, über die Sie mit dem Nierenarzt oder dem Transplantationsschirurgen sprechen sollten.

Wie lange funktioniert eine transplantierte Niere? →

Behandlung nach der Transplantation – was geschieht danach?

Die meisten transplantierten Nieren nehmen ihre Funktion sofort auf. Manchmal braucht das Spendenorgan jedoch auch ein paar Tage oder Wochen, bis es richtig funktioniert. In diesem Fall kann in der Übergangszeit eine Dialyse erforderlich sein. Die Genesungszeit ist unterschiedlich, jedoch können die meisten Patienten das Krankenhaus innerhalb weniger Wochen und innerhalb von wenigen Monaten ihre gewohnten Tätigkeiten wieder aufnehmen.

Lebenslange Betreuung ist wichtig, um sicher zu stellen, dass die neue Niere funktioniert, um die notwendige Immunsuppressionstherapie zu kontrollieren, die den Körper am Abstossen der neuen Niere hindert, und um mögliche Komplikationen zu erkennen.

Wir empfehlen den grundlegenden ACPGC-Management- und Aufklärungsrunde sind nach wie vor wichtig, z. B. eine gesunde Lebensführung, Vermeidung von Rauchen, Regelung des Blutdrucks, Vorbeugung gegen Bluthochdruck.

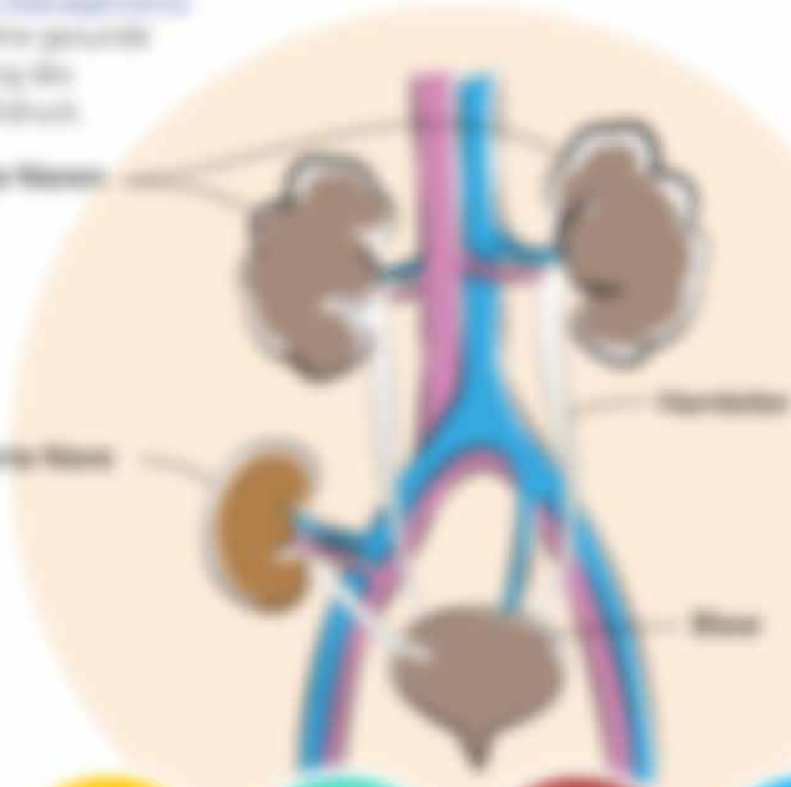
Es ist auch wichtig, dass Sie sich Immunsuppressionstherapie nach Transplantation (ACPGC) kennen und dass an Ihrem Nierenarzt Nachsorgetermine wahrnehmen und Ihre Medikamente einnehmen.

Eine Nierentransplantation kann emotionale und psychische Auswirkungen haben. Patienten und ihre Spender haben Gefühle. Haben solche Auswirkungen auf, es ist schwierig mit dem Arzt darüber zu sprechen und nach geeigneten Möglichkeiten der Betreuung und Unterstützung zu fragen.

Risiken

Zu den Risiken einer Transplantation gehören Harnwegsinfektionen, Divertikulitis, Blutgerinnsel und Diabetes. Es besteht zudem das Risiko, dass die neue Niere vom Immunsystem des Körpers abgestossen wird. Dieses Risiko wird mithilfe von speziellen Medikamenten verringert, die das Immunsystem hemmen, so genannten Immunsuppressiva.

Lebendspender einer Niere sollten auch über die möglichen Risiken im Zusammenhang mit der Spende diskutieren, wozu Bluthochdruck und erhöhte Krankenversicherungsbeiträge gehören.



Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

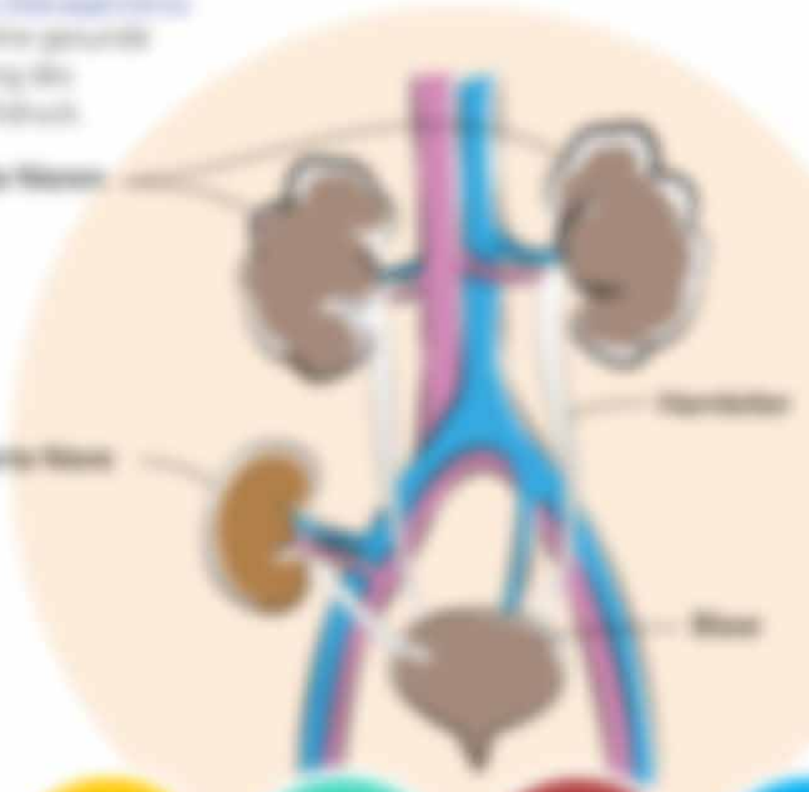
Wer spendet die Niere?

Behandlung nach der Transplantation – was geschieht danach?

Wie lange funktioniert eine transplantierte Niere?

Viele Faktoren bestimmen, wie lange eine transplantierte Niere arbeitet, deshalb ist dies von Patient zu Patient unterschiedlich. Bei einer breiten, landesweiten Studie mit ADPKD-Patienten in Frankreich wurde festgestellt, dass 93 % der Transplantate nach 5 Jahren weiter arbeiteten, 87 % nach 10 Jahren und 79 % nach 15 Jahren.

Patienten, bei denen das Transplantat nicht mehr richtig arbeitet, können sich normalerweise erneut auf eine Transplantations-Warteliste setzen lassen.



Nierentransplantation

Was ist eine Nierentransplantation?

Bei der Nierentransplantation wird eine Niere von einem Spender entnommen und an eine Person mit TN übertragen. Menschen können mit nur einer Niere gesund leben, deshalb muss nur eine Spenderniere transplantiert werden.

Eine Nierentransplantation ist, sofern möglich, die beste Behandlung bei TN. Vorzugsweise wird eine [präemptive Nierentransplantation](#) angestrebt, bevor es zur TN kommt. Eine Nierentransplantation ist jedoch nicht für jeden geeignet, und die [Risiken](#) für die Eignung können unterschiedlich sein.

In seltenen Fällen kann bei Patienten mit schweren [Leberschäden](#) in Kombination mit TN eine kombinierte Leber- und Nierentransplantation in Erwägung gezogen werden.

Wer spendet die Niere?

Die transplantierte Niere kann von einem lebenden oder verstorbenen Spender stammen. Über die für Sie in Frage kommenden Optionen können Sie mit Ihrem Nierenarzt sprechen.

[Lebendspender](#): Eine Nierenspende von einer geeigneten lebenden Person funktioniert meist am besten und kann im Rahmen einer geplanten Operation geplant werden.

[Verstorbener Spender](#): Die Alternative für Patienten besteht darin, sich auf eine Warteliste setzen zu lassen, um eine Niere von einer kürzlich verstorbenen Person zu erhalten.

Das EKF und PKD International sind der Meinung, dass Patienten mit TN die Möglichkeit angeboten werden sollte, sich auf eine Warteliste zur Nierentransplantation eintragen zu lassen, wenn sie medizinisch dafür geeignet sind.

Wie erfolgt die Transplantation?

[Nierentransplantationen](#) sind von einem Transplantationsteam und einem Transplantationschirurgen durchgeführte Operationen.

Während ein Patient auf eine Transplantation wartet, ist es wichtig, dass er durch [Kontrollen des grundlegenden KDPD-Management](#) und die [Ernährung](#) möglichst gesund bleibt. Das Transplantationsteam erteilt dem Patienten spezifische Anweisungen, was in der Zeit kurz vor der Operation zu tun ist.

Im Allgemeinen hat die Transplantation bei Menschen mit KDPD [illegible] gegenüber [illegible] Nierenersatz, sofern [illegible]

Behandlung [illegible] was geschieht

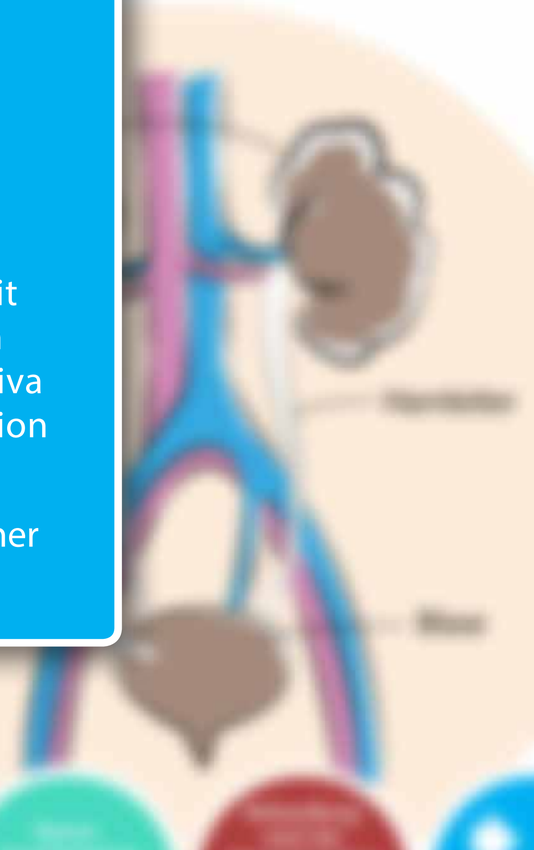
Die meisten [illegible] auf Wartelisten [illegible] oder Wochen, [illegible] Übergangszeit [illegible] unterschiedlich [illegible] nach einer [illegible] Anfang und [illegible]

Eine [illegible] transplantierte [illegible] [Blutfiltration](#) [illegible] Niere [illegible]

Zahlreiche [illegible] und die [illegible] Ernährung. [illegible] Abschlussuntersuchung [illegible]

Vergessen Sie [illegible] nach einer [illegible] immer an [illegible] anderen [illegible] können, die [illegible]

Eine [illegible] und psychische [illegible] Patienten und [illegible] Patient [illegible] in Verbindung mit [illegible] sprechen und [illegible] Wege Patienten [illegible] und [illegible]



Langfristige Betreuung

Nach einer Nierentransplantation ist eine langfristige Betreuung aus folgenden Gründen unverzichtbar:

- Es muss geprüft werden, ob die transplantierte Niere arbeitet und vom Körper nicht abgestossen wurde. Längerfristig muss kontrolliert werden, ob die Niere weiterhin ordnungsgemäss arbeitet.
- Die Therapie mit Immunsuppressiva muss überwacht und mögliche Nebenwirkungen (je nach den verwendeten Substanzen) müssen kontrolliert werden. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über diese Aspekte.
- Es ist sehr wichtig, zu beachten, dass Sie aufgrund der Einnahme von Immunsuppressiva, die das Immunsystem hemmen, anfällig gegenüber Infektionen werden. Einfache Vorsichtsmassnahmen können helfen, diese zu vermeiden, z. B. eine ausreichende Hygiene, sorgfältige Erstversorgung bei Schnittwunden und Kratzern und das Meiden von Personen mit offensichtlicher Infektion. Sie sollten Ihren Arzt aufsuchen, wenn Sie Immunsuppressiva einnehmen und vermuten, an einer Infektion zu leiden.

Weitere Informationen über das Leben mit einer Spenderniere finden Sie hier.

Nierentransplantation

Immunsuppressive Medikation

Menschen, die ein Nierentransplantat erhalten, müssen in der Regel für den Rest ihres Lebens immunsuppressive Medikamente einnehmen, um zu verhindern, dass ihr Immunsystem die neue Niere angreift. Häufig eingesetzte Immunsuppressiva sind Tacrolimus, Ciclosporin, Azathioprin, Mycophenolat, Prednisolon und Sirolimus.

Mögliche Nebenwirkungen von Immunsuppressiva sind: Diabetes, Bluthochdruck, Knochenschwund (Osteopenie), veränderter Cholesterinspiegel im Blut und Nierenprobleme. Besonders zu beachten ist, dass diese Medikamente Patienten anfälliger gegenüber Infektionen machen können. Dies bedeutet, dass Vorsichtsmassnahmen notwendig sind, um das Infektionsrisiko zu reduzieren (z. B. Impfungen und gute Hygiene). Zudem sollten sich Patienten, die bei sich eine Infektion vermuten, an ihr Behandlungsteam wenden. Symptome einer Infektion sind beispielsweise erhöhte Temperatur (Fieber 38 °C/100,4 °F oder darüber), Kopfschmerzen, Muskelschmerzen, Durchfall und Erbrechen.

Langfristige Betreuung

PKD International

EAF European ADPKD Forum

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Wenn Sie ADPKD haben, brauchen Sie je nach Ihrer individuellen Situation eine lebenslange Betreuung durch ein multidisziplinäres Versorgungsteam. Wie diese Betreuung koordiniert wird, hängt von der Organisation des örtlichen Gesundheitssystems ab.

Behandlung durch einen Facharzt für Nephrologie

Wenn Sie ADPKD haben, werden Sie normalerweise von einem Nierenarzt betreut. Wie oft Sie Ihren Nierenarzt aufsuchen müssen, hängt von vielen **Faktoren >** ab. Hierzu zählen Ihre Nierenfunktion, Ihre Symptome und Komplikationen, die Art der Behandlung, die Sie erhalten, und wie schnell mit dem Fortschreiten Ihrer Erkrankung gerechnet wird.

Andere Spezialisten

Der Nierenarzt überweist Patienten bei Bedarf an andere Fachärzte und Gesundheitsfachpersonen, beispielsweise wenn Komplikationen in andern Körperbereichen auftreten.

Hausärzte (auch Allgemeinmediziner oder Allgemeinärzte genannt) spielen eine wichtige Rolle bei der Versorgung und bei der Koordinierung der Versorgung anderer Erkrankungen und Gesundheitsaspekte, ADPKD eingeschlossen.

Denken Sie auch daran, dass Patientenorganisationen für Nierenerkrankungen und PKD eine wertvolle Quelle für Rat, Unterstützung und Informationen zu diesen Themen sein können.

Übergangsversorgung für Jugendliche

Jugendliche mit ADPKD müssen von der kinderärztlichen Versorgung zur Erwachsenenversorgung überführt werden.

Wünschenswert wäre ein definierter und koordinierter Versorgungsweg, auf dem Jugendliche von der kinderärztlichen zur Erwachsenenversorgung begleitet werden, ohne dabei die Versorgungskontinuität zu unterbrechen.

Was können Patienten unternehmen?

Es gibt viele Dinge, die Sie tun können, um selbst aktiv zu einer optimalen Versorgung beizutragen. Hierzu gehören beispielsweise:

- **Selbstfürsorge (Self-Care) >**
- **Wahrnehmung der klinischen Termine >**
- **Einnahme der verordneten Medikamente >**
- **Überwachung und Management der Auswirkungen der ADPKD >**
- **Vorausplanung für die terminale Niereninsuffizienz >**

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Faktoren

Hierzu zählen die bestehende Nierenfunktion, Ihre Symptome und Komplikationen und wie schnell mit dem Fortschreiten der Erkrankung gerechnet wird. Ärztliche Termine sind zudem häufiger bei Patienten notwendig, die mit einer speziellen Behandlung zur Verlangsamung der ADPKD-Progression beginnen.

Übergangsversorgung für Jugendliche

Was können Patienten unternehmen?

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Wenn Sie ADPKD haben, besuchen Sie je nach Ihrer individuellen Situation eine lebenslange Betreuung durch ein multidisziplinäres Versorgungsteam. Wie diese Betreuung koordiniert wird, hängt von der Organisation des örtlichen Gesundheitssystems ab.

Behandlung durch einen Facharzt für Nephrologie

Wenn Sie ADPKD haben, werden Sie normalerweise von einem Nierenarzt betreut. Wie oft Sie Ihren Nierenarzt aufsuchen müssen, hängt von vielen Faktoren – ab. Hierzu gehört Ihre Nierenfunktion, Ihre Symptome und Komplikationen, die mit der Behandlung, die Sie erhalten, und wie schnell mit dem Fortschreiten Ihrer Erkrankung gerechnet wird.

Andere Spezialisten

Der Nierenarzt überweist Patienten bei Bedarf an andere Fachgebiete und Gesundheitsfachpersonen, dargestellt werden Komplikationen in anderen Körperbereichen auftreten.

Denken Sie auch daran, dass Patientenorganisationen für Nierenerkrankungen und PKD eine wertvolle Quelle für Ihre Unterstützung und Informationen zu diesen Themen sein können.

Übergangsversorgung für Jugendliche

Jugendliche mit ADPKD müssen von der Kinderärztlichen Versorgung zur Erwachsenenversorgung überführt werden.

Menschenwert sollte ein definierter und koordinierter Versorgungsweg, auf dem Jugendliche von der Kinderärztlichen zur Erwachsenenversorgung begleitet werden, ohne dabei die Versorgungskontinuität zu unterbrechen.

Selbstfürsorge (Self-Care)

- Sich an die empfohlenen grundlegenden Massnahmen zum Management und zur Selbstfürsorge zu halten, ist sehr wichtig, um sich einen möglichst guten Gesundheitszustand zu bewahren.
- Bitten Sie Ihren Arzt oder Ihre Pflegefachperson um aktuelle Informationen zur ADPKD, oder besuchen Sie die Website einer Patientenorganisation.

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Wahrnehmung der klinischen Termine

- Versuchen Sie zu allen Terminen zu erscheinen, oder ändern Sie diese bei Bedarf rechtzeitig.
- Es hilft Ihrem Behandlungsteam, wenn Sie ihm so viele Informationen wie möglich zu Ihrer Gesundheit geben. Beispielsweise sollten Sie es darüber informieren, wenn sich in Ihrem Gesundheitszustand Änderungen ergeben haben, wenn Sie an bestimmten Symptomen oder Schmerzen leiden, wenn Sie neue Medikamente (verschreibungspflichtige oder frei verkäufliche, auch Komplementärtherapien) verwenden und wenn bei Ihnen Nebenwirkungen im Zusammenhang mit Ihrer Behandlung auftreten.
- Es kann hilfreich sein, die Dinge im Voraus niederzuschreiben, die Sie bei Ihrem Termin ansprechen möchten, und die Notizen mitzunehmen – eventuell können Sie auch die Checklisten dieses Leitfadens nutzen.
- Zögern Sie nicht, die Auswirkungen der ADPKD auf Ihr Wohlbefinden, Privat- und Familienleben zu schildern.
- Stellen Sie stets Fragen, wenn Sie sich bei etwas nicht sicher sind. Dies kann Ihnen helfen, Ihre Fragen im Vorfeld vorzubereiten. Beispielsweise könnten Sie drei wichtige Fragen stellen:
  - Welche Möglichkeiten gibt es für mich?
  - Welches sind der mögliche Nutzen und die Risiken dieser Optionen?
  - Welche Hilfe benötige ich, um meine Entscheidung zu treffen?

Einige Patientenorganisationen bieten Hilfe für das Stellen von Fragen an.

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Wenn Sie ADPKD haben, brauchen Sie je nach Ihrer individuellen Situation eine lebenslange Betreuung durch ein multidisziplinäres Versorgungsteam. Wie diese Betreuung durchgeführt wird, hängt von der Organisation des örtlichen Gesundheitssystems ab.

Behandlung durch einen Facharzt für Nephrologie

Wenn Sie ADPKD haben, werden Sie normalerweise von einem Nierenarzt betreut. Alle oft Sie Ihren Nierenarzt aufsuchen müssen, hängt von vielen Faktoren ab. Hierzu zählen Ihre Nierenfunktion, Ihre Symptome und Komplikationen, die mit der Behandlung, die Sie erhalten, und wie schnell mit dem Fortschreiten Ihrer Erkrankung gerechnet wird.

Andere Spezialisten

Der Nierenarzt überweist Patienten bei Bedarf an andere Fachärzte und Gesundheitsfachpersonen. Gegebenenfalls wenn Komplikationen in anderen Körperbereichen auftreten.

Hausärzte (auch Allgemeinmediziner oder Allgemeinärzte genannt) spielen eine wichtige Rolle bei der Versorgung und bei der Koordinierung der Versorgung anderer Erkrankungen und Gesundheitsprobleme, ADPKD eingeschlossen.

Denken Sie auch daran, dass Patientenorganisationen für Nierenerkrankungen und PKD eine wertvolle Quelle für Rat, Unterstützung und Informationen zu diesen Themen sein können.

Übergangsversorgung für Jugendliche

Jugendliche mit ADPKD müssen von der kinderärztlichen Versorgung zur Erwachsenenversorgung überführt werden.

Wünschenswert wäre ein definierter und koordinierter Versorgungsweg, auf dem Jugendliche von der kinderärztlichen zur Erwachsenenversorgung begleitet werden, ohne dabei die Versorgungskontinuität zu unterbrechen.

Einnahme der verordneten Medikamente

- Nehmen Sie alle verordneten Medikamente nach den gegebenen Anweisungen ein. Informieren Sie sich, welche Nebenwirkungen möglich sind, was Sie unternehmen können, um deren Risiko zu verringern und was zu tun ist, wenn Nebenwirkungen auftreten. Sie können sich mit diesen Fragen an Ihr Behandlungsteam wenden.
- Informieren Sie Ihr Behandlungsteam über jegliche Veränderungen Ihres Gesundheitszustands und der Medikamente, die Sie einnehmen. Wenden Sie sich an Ihren Arzt, eine zuständige Pflegefachperson oder einen Apotheker, wenn Sie Fragen oder Bedenken im Zusammenhang mit Ihren Medikamenten haben.

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Überwachung und Management der Auswirkungen der ADPKD

- Es ist hilfreich für Ihr Behandlungsteam, wenn Sie Aufzeichnungen über Ihre Medikation, Symptome und Ihren allgemeinen Gesundheitszustand führen.
- Diese können helfen zu verstehen, in welchem Stadium der chronischen Nierenerkrankung Sie sich befinden und welche Symptome darauf hindeuten könnten, dass sich Ihre Erkrankung verschlechtert. In manchen Ländern haben Patienten Zugriff auf ihre eigenen Untersuchungsergebnisse, was für sie hilfreich bei der Überwachung und dem Management ihrer Erkrankung sein kann. Gegebenenfalls können Sie Ihren Arzt zu diesen Sachverhalten befragen.
- Informieren Sie sich über die möglichen Komplikationen der ADPKD, welche Symptome diese auslösen können und was wann getan werden sollte.
- Sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam ab, wie Sie Schmerzen zu Hause am besten managen können und wann Sie sich an das Team wenden sollten.
- Es kann hilfreich sein, die Rollen und Zuständigkeiten der verschiedenen Gesundheitsfachpersonen, die an Ihrer Versorgung beteiligt sind, zu kennen. Sorgen Sie ferner dafür, dass Sie bei jeder medizinischen Behandlung das jeweilige Personal darüber informieren, dass Sie ADPKD haben.
- Fragen Sie Ihr Behandlungsteam nach den verfügbaren Dienstleistungen, die Sie in Anspruch nehmen können, um besser mit den Folgen der ADPKD für Ihr Wohlbefinden, Privat- und Familienleben zurecht zu kommen.
- Sie können sich an Ihr Behandlungsteam wenden, wenn Sie Fragen bezüglich der Familienplanung und Aspekten wie dem Screening von Familienmitgliedern auf ADPKD haben.

Langfristige Betreuung

Dieser Abschnitt beschreibt, welche langfristige Betreuung Menschen mit ADPKD benötigen.

Wenn Sie ADPKD haben, brauchen Sie je nach Ihrer individuellen Situation eine lebenslange Betreuung durch ein multidisziplinäres Versorgungsteam. Wie diese Betreuung durchgeführt wird, hängt von der Organisation des örtlichen Gesundheitssystems ab.

Behandlung durch einen Facharzt für Nephrologie

Wenn Sie ADPKD haben, werden Sie normalerweise von einem Nierenarzt betreut. Alle 6–12 Sie Ihren Nierenarzt aufsuchen müssen, hängt von vielen Faktoren ab, dazu zählen Ihre Nierenfunktion, Ihre Symptome und Komplikationen, die mit der Behandlung, die Sie erhalten, und wie schnell mit dem Fortschreiten Ihrer Erkrankung gerechnet wird.

Andere Spezialisten

Der Nierenarzt überwacht Patienten bei Bedarf an andere Fachärzte und Gesundheitsfachpersonen, zusätzlich wenn Komplikationen in anderen Körperbereichen auftreten.

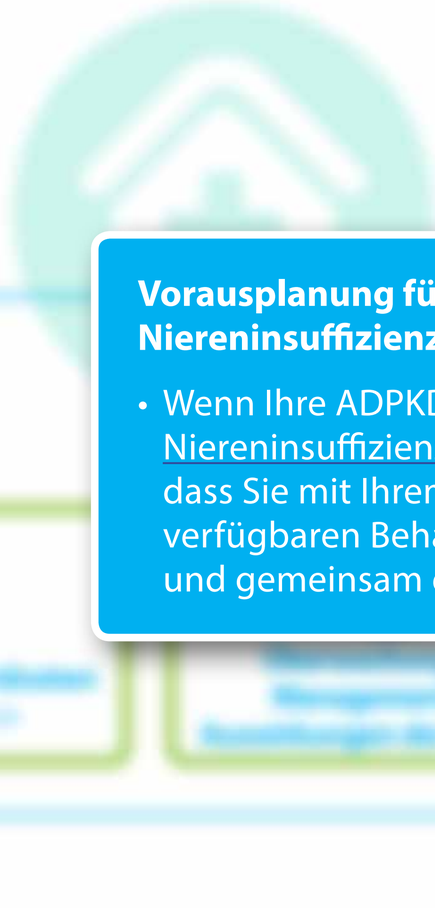
Hausärzte (auch Allgemeinmediziner oder Allgemeinärzte genannt) spielen eine wichtige Rolle bei der Versorgung und bei der Koordinierung der Versorgung anderer Erkrankungen und Gesundheitsaspekte, ADPKD eingeschlossen.

Denken Sie auch daran, dass Patientenorganisationen für Nierenerkrankungen und PKD eine wertvolle Quelle für Rat, Unterstützung und Informationen zu diesen Themen sein können.

Übergangsversorgung für Jugendliche

Jugendliche mit ADPKD müssen von der kinderärztlichen Versorgung zur Erwachsenenversorgung überführt werden.

Wünschenswert wäre ein definierter und koordinierter Versorgungsweg, auf dem Jugendliche von der kinderärztlichen zur Erwachsenenversorgung begleitet werden, ohne dabei die Versorgungskontinuität zu unterbrechen.



Vorausplanung für die terminale Niereninsuffizienz

- Wenn Ihre ADPKD schliesslich zur terminalen Niereninsuffizienz fortschreitet, ist es wichtig, dass Sie mit Ihrem Nierenarzt über die verfügbaren Behandlungsoptionen sprechen und gemeinsam einen Plan erstellen.

Was können Patienten unternehmen?

Es gibt viele Dinge, die Sie tun können, um selbst aktiv zu einer optimalen Versorgung beizutragen. Hierzu gehören beispielsweise

Selbstfürsorge (Self-Care) >

Weiterleitung der klinischen Termine >

Einnahme der verordneten Medikamente >

Management der Auswirkungen der ADPKD >

Vorausplanung für die terminale Nierenins... >

Forschung

Dieser Abschnitt behandelt die verschiedenen Arten von Forschungsinitiativen zu ADPKD, an denen Patienten möglicherweise teilnehmen können.

Es sind derzeit Forschungsprojekte im Gange, um das wissenschaftliche Verständnis der ADPKD zu vertiefen und Patienten noch bessere Behandlungsmöglichkeiten zu bieten. Möglicherweise können Sie auf eigenen Wunsch je nach Ihrer Situation und Ihrem Wohnort an einer solchen Forschungsinitiative teilnehmen.

Patienten, die an der Teilnahme an einer Forschungsinitiative interessiert sind, sollten dies gegenüber ihrem Behandlungsteam ansprechen oder ihre nächste Patientenorganisation für Nierenerkrankungen und ADPKD bzw. eine andere der weiter unten genannten Forschungsgruppen kontaktieren.

Register

Patientenregister sind Datenbanken zur Erhebung von Informationen über Patienten mit bestimmten Erkrankungen. Diese ermöglichen es Forschern, die verschiedenen Aspekte der Erkrankung zu untersuchen, z. B. welche Auswirkungen sie auf die Menschen hat, wie sie im Zeitverlauf fortschreitet und wie wirksam die Behandlungen in der Praxis sind. Register sind eine wertvolle Informationsquelle, besonders bei seltenen oder ausgefallenen Krankheiten wie ADPKD.

ADPKD-Register existieren in mehreren **europäischen Ländern >**. Es gibt auch ein internationales Register für Kinder mit ADPKD: ADPedKD.

Wenn Sie sich in ein ADPKD-Register eintragen lassen möchten, sprechen Sie mit Ihrem Facharzt für Nephrologie darüber. Wenn Sie sich registrieren lassen, werden Sie gebeten, eine Einverständniserklärung zur Nutzung Ihrer Daten innerhalb des Registers zu unterzeichnen.

Klinische Studien

Klinische Studien sind Forschungsstudien, die die Wirksamkeit (d. h. die Fähigkeit, ein gewünschtes oder beabsichtigtes Ergebnis zu erzielen) und Sicherheit von Medikamenten oder anderen Behandlungsmethoden testen. In manchen klinischen Studien werden gesunde Freiwillige aufgenommen, während andere für Patienten mit bestimmten Erkrankungen, beispielsweise ADPKD, vorgesehen sind.

Es gibt verschiedene Arten der klinischen Studie. Wenn Sie an der Teilnahme an einer solchen Forschungsstudie interessiert sind, fragen Sie Ihren Facharzt für Nephrologie oder wenden Sie sich an einen der weiter unten aufgelisteten Nierenfachärzte.

Zusätzliche Informationen über klinische Studien finden Sie im Register klinischer Studien der EU, unter ClinicalTrials.gov und bei der PKD-Stiftung.

Europäische Referenznetzwerke

Das Europäische Referenznetzwerk für seltene Nierenerkrankungen (ERKNet) wurde 2017 ins Leben gerufen, um eine hoch qualitative, multidisziplinäre Versorgung bei seltenen Nierenerkrankungen, darunter auch ADPKD, zu fördern.

Das ERKNet schafft eine Verbindung zwischen spezialisierten Nierenzentren für Kinder und Erwachsene in vielen europäischen Ländern, die auf dieser Karte abgebildet sind. Eine Liste dieser Zentren finden Sie hier.

Diese Zentren nutzen identische klinische Richtlinien und Behandlungsmethoden, überwachen die Qualität und Ergebnisse ihrer Behandlungen, bieten Fortbildung für Nierenfachärzte und treiben Forschungsarbeiten voran. Das Netzwerk bietet zudem „virtuelle Konsultationen“ für Ärzte an, die Rat benötigen, und Links zu weiteren Informationsquellen für Patienten.

Zusätzlich gibt es ein Europäisches Referenzzentrum für seltene Lebererkrankungen (RARE-LIVER), zu welchen auch die polyzystische Lebererkrankung zählt.

Checkliste >

Wissen-schaftlicher Fortschritt

Forschung

Dieser Abschnitt behandelt die verschiedenen Arten von Forschungsinitiativen zu ADPKD, an denen Patienten möglicherweise teilnehmen können.

Es sind derzeit Forschungsangebote im Gange, um das wissenschaftliche Verständnis der ADPKD zu verbessern und Patienten noch [illegible] Behandlungsmöglichkeiten zu bieten. Möglicherweise [illegible] eigenen Wunsch je nach Ihrer Situation und Ihrem Wohnort [illegible] solchen Forschungsinitiative teilnehmen.

Patienten, die an der Teilnahme an einer Forschungsinitiative [illegible] sind, treffen dies gegenüber ihrem Behandlungsteam und [illegible] nächsten Untersuchungstermin. Für Nierenerkrankungen [illegible] eine andere der weiter unten genannten Forschungsgruppen.

Register

Patientenregister sind Datenbanken zur Erhebung von [illegible] über Patienten mit bestimmten Erkrankungen. Diese [illegible] forschern, die verschiedenen Aspekte der Erkrankung [illegible] z. B. welche Auswirkungen sie auf die Menschen hat, [illegible] Verlauf beschreiben und wie wirksam die Behandlung [illegible] sind. Register sind eine wertvolle Informationsquelle, [illegible] seltenen oder ausgefallenen Krankheiten wie ADPKD.

ADPKD-Register existieren in mehreren europäischen [illegible] gibt auch ein internationales Register für Kinder mit ADPKD.

Wenn Sie sich in ein ADPKD-Register eintragen lassen, [illegible] speichern Sie mit Ihrem Fachwort für Nephrologie standard[illegible] registrierten lassen, werden Sie gebeten, eine Einverständ[illegible] Nutzung Ihrer Daten innerhalb des Registers zu unterschr[illegible]

Klinische Studien

Klinische Studien sind Forschungsstudien, die die Wirksamkeit [illegible] Fähigkeit, ein gewünschtes oder beabsichtigtes Ergebnis zu [illegible] Sicherheit von Medikamenten oder anderen Behandlungsmethoden testen. In manchen klinischen Studien werden gesunde Freiwillige aufgenommen, während andere für Patienten mit bestimmten Erkrankungen, beispielsweise ADPKD, ausgelegt sind.

Es gibt verschiedene Arten der klinischen Studie. Wenn Sie an der Teilnahme an einer solchen Forschungsstudie interessiert sind, fragen Sie Ihren Fachwort für Nephrologie oder wenden Sie sich an einen der weiter unten aufgeführten Netzwerkfachkräfte.

Zusätzliche Informationen über klinische Studien finden Sie im Register [illegible]

Wissenschaftlicher Fortschritt

„Ich hoffe, dass der wissenschaftliche Fortschritt sowohl die Lebenserwartung als auch die Behandlungsmöglichkeiten für alle Patienten mit polyzystischer Nierenerkrankung verbessern wird."

Teresa, Italien

Europäische Länder

Die Länder, in denen es ADPKD-Register gibt, sind: Österreich, Dänemark, Finnland, Frankreich, Deutschland, Griechenland, Italien, Niederlande, Rumänien, Spanien, Schweden, Türkei und Grossbritannien.

Checkliste: Forschung

☐ **Verfügbare Optionen zur Eintragung in das ADPKD-Register erläutert und besprochen sowie Vereinbarung zwischen Patient und Ärzten bezüglich der Eintragung getroffen**

☐ **Verfügbare Optionen zur Teilnahme an klinischen Studien erläutert und besprochen sowie Vereinbarung zwischen Patient und Ärzten bezüglich einer Teilnahme getroffen**

Anmerkungen und Fragen, die Sie Ihrem Versorgungsteam stellen möchten.

Informationen für gesundheitspolitische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleisters

PKD International

EAF European ADPKD Forum

Dieser Abschnitt enthält Empfehlungen für Behörden, die für die Gesundheitspolitik, -planung und -versorgung auf nationaler und lokaler Ebene verantwortlich sind.

Der interaktive ADPKD Patientenleitfaden erläutert die wichtigsten Elemente einer guten Praxis zur Behandlung von ADPKD, um Patienten, Familien, Gesundheitsfachpersonen und gesundheitspolitische Entscheidungsträger bei der Zusammenarbeit zu unterstützen und dafür zu sorgen, dass alle die Versorgung und Unterstützung, die sie benötigen, zur rechten Zeit erhalten. Der Leitfaden kann Gesundheitsfachpersonen und gesundheitspolitische Entscheidungsträger bei der Entwicklung, Anpassung oder Beurteilung eines koordinierten Dienstleistungsangebots zur effizienten Deckung von nicht erfüllten Bedürfnissen seitens von ADPKD-Betroffenen im Kontext der jeweiligen örtlichen Bedingungen unterstützen.

Nicht erfüllte Bedürfnisse bei ADPKD

ADPKD ist eine chronische, fortschreitende Erbkrankheit, die zum Wachstum von Zysten in den Nieren führt und viele anderen Teile des Körpers beeinträchtigen kann. Zu den nicht erfüllten Bedürfnissen bei ADPKD gehören ein fehlendes Bewusstsein zahlreicher Akteure des Gesundheitswesens sowie ein Fehlen von koordinierten Versorgungswegen, was zu erheblichen Unterschieden bei der medizinischen Versorgung führt. Personen mit ADPKD sollten Zugang zu einer koordinierten, patientenzentrierten, fachübergreifenden Versorgung haben, wie in diesem Patientenleitfaden und an anderen Stellen erläutert.

Patientenzentrierte Versorgung

Alle Akteure des Gesundheitswesens, darunter auch nationale Regierungen und Gesundheitsfachpersonen, sollten aktiv dafür eintreten, dass Patienten und ihre Angehörigen besser informiert und in die Lage versetzt werden, als gut informierte und aktive Partner selbst bei der Versorgung mitzuwirken. Weitere Informationen zur **patientenzentrierten Versorgung >**.

Multidisziplinäre Versorgung

Patienten sollten Zugang zu einem auf ADPKD spezialisierten Facharzt für Nephrologie haben. Die Zusammenarbeit zwischen den verschiedenen an der Versorgung von ADPKD-Patienten beteiligten Spezialisten sollte gefördert werden, um koordinierte Dienstleistungen zu entwickeln und einzurichten. Weitere Informationen über **multidisziplinäre Versorgung >**.

Umsetzung von technologischen Neuerungen

Fortschritte bei **Bildgebung >**, **Gentests >** und **Kommunikations- und Informationstechnologie >** könnten zu einer Verbesserung der Versorgung bei ADPKD beitragen.

Transplantation

Etwa einer von 10 Patienten, die eine Dialyse oder Transplantation benötigen, hat ADPKD. Eine Nierentransplantation ist die optimale Behandlung bei Nierenversagen, bietet ausgezeichnete Ergebnisse und ist weitaus kostenwirksamer als die Dialyse. Gemeinsame Anstrengungen sind erforderlich, um den Zugang zur Transplantation im Rahmen von EU-Initiativen zu verbessern.

Schlussfolgerung

Es wird eine Zusammenarbeit zwischen gesundheitspolitischen Entscheidungsträgern, Gesundheitseinrichtungen, Gesundheitsfachpersonen und Patienten befürwortet, um ein koordiniertes Dienstleistungssystem zur Versorgung bei ADPKD zu entwickeln und implementieren und die Sensibilisierung für diese Erkrankung, Aufklärung und Forschung voranzutreiben.

Patienten und Familien, die die Interessensvertretung für ADPKD unterstützen oder dabei mitwirken möchten, sollten sich an eine Patientenorganisation für Nierenerkrankungen oder ADPKD in ihrem Land oder an PKD International wenden.

Patientenzentrierte Versorgung

Alle Akteure des Gesundheitswesens, darunter auch nationale Regierungen und Gesundheitsfachpersonen, sollten aktiv dafür eintreten, dass Patienten und ihre Angehörigen besser informiert und in die Lage versetzt werden, als gut informierte und aktive Partner selbst bei der Versorgung mitzuwirken. Patienten sollten dabei unterstützt werden, Massnahmen zur Selbstfürsorge zu pflegen, mit den Auswirkungen der Erkrankung klarzukommen und an gemeinsamen Entscheidungen hinsichtlich der Gesundheitspolitik, medizinischen Versorgungs-leistungen und Forschung teilzunehmen.

Hierfür benötigen Patienten und Betreuende Zugang zu korrekten, aktuellen Informationen über ADPKD, ihren eigenen klinischen Daten sowie Gelegenheit, an den Entscheidungen teilzunehmen. Patienten und Betreuende sollten auch gut über die ihnen verfügbaren Dienstleistungen informiert sein und wie diese optimal genutzt werden können. Dieser interaktive Leitfaden soll ein Werkzeug sein, das zur Erreichung dieser Ziele beiträgt.

Multidisziplinäre Versorgung

Patienten sollten Zugang zu einem auf ADPKD spezialisierten Facharzt für Nephrologie haben. Die Zusammenarbeit zwischen den verschiedenen an der Versorgung von ADPKD-Patienten beteiligten Spezialisten sollte gefördert werden, um koordinierte Dienstleistungen zu entwickeln und einzurichten.

Nach Möglichkeit sollte ein Teamansatz mit allen Fachbereichen in einem Zentrum oder einer Klinik gewählt werden, der der Forschung, den Experten, dem Austausch zwischen Patienten, der Effizienz und den Behandlungsergebnissen zugutekommen würde. Wo dies nicht möglich ist, spielt eine gemanagte Koordination und Vernetzung lokaler oder nationaler Spezialisten eine wichtige Rolle für die Optimierung der Patientenversorgung. Eine gemanagte Koordination ist wünschenswert, um eine rasche und korrekte Diagnose zu ermöglichen, doppelte Untersuchungen zu vermeiden, Komplikationen und Symptome der Erkrankung besser zu managen, evidenz-gestützten Zugang zu Behandlungen zu bieten, die den Krankheitsfortschritt verlangsamen, und somit schliesslich das Patientenoutcome zu verbessern.

Wir ermutigen politische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleister dazu, das Europäische Referenznetzwerk für Nierenerkrankungen (ERKnet) und das Europäische Referenznetzwerk für seltene Lebererkrankungen (ERN RARE-LIVER) zu unterstützen. Diese Netzwerke fördern den Austausch von Wissen und Erfahrung, die medizinische Forschung, Weiterbildung, Schulung und Bereitstellung von Ressourcen.

Informationen für gesundheitspolitische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleisten

Dieser Abschnitt enthält Empfehlungen für Behörden, die für die Gesundheitspolitik, planung und versorgung auf nationaler und lokaler Ebene verantwortlich sind.

[illegible]

Nicht erfüllte Bedürfnisse bei ADPKD

[illegible]

Patientenzentrierte Versorgung

[illegible]

Multidis

[illegible]

Umsetzung von technologischen Neuerungen

[illegible]

Transplantation

[illegible]

Schlussfolgerung

[illegible]

Bildgebung

Neue automatische Bildgebungsmethoden können die Kosten und den Arbeitsaufwand zur Messung des Gesamtnierenvolumens (dem wichtigsten Indikator für die ADPKD-Progression) reduzieren. Eine vermehrte Nutzung dieser Techniken wäre der medizinischen Versorgung sehr zuträglich.

Informationen für gesundheitspolitische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleister

Dieser Abschnitt enthält Empfehlungen für Behörden, die für die Gesundheitspolitik, -planung und -versorgung auf nationaler und lokaler Ebene verantwortlich sind.

Der interaktive ADPKD-Patientenleitfaden erläutert die wichtigsten Elemente einer guten Praxis zur Behandlung von ADPKD, um Patienten, Familien, Gesundheitsdienstleistern und gesundheitspolitische Entscheidungsträgern bei der Zusammenarbeit zu unterstützen und dafür zu sorgen, dass alle die Versorgung und Unterstützung, die sie benötigen, zur rechten Zeit erhalten. Der Leitfaden kann Gesundheitsdienstleistern und gesundheitspolitische Entscheidungsträger bei der Entwicklung, Anpassung oder Beurteilung eines bestehenden Dienstleistungsangebots zur effektiven Deckung von nicht erfüllten Bedürfnissen wären von ADPKD betroffenen im Kontext der jeweiligen örtlichen Bedingungen unterstützen.

Nicht erfüllte Bedürfnisse bei ADPKD

ADPKD ist eine chronische, fortschreitende Erkrankung, die mehr Aufschub von Zysten in d… Nieren beeinträchtigen kann… bei ADPKD gehören zu den… Versorgungswegen, was zu… medizinischen Versorgung … einer koordinierten, umfass… haben, wie in diesem Patient…

Patientenzentrierte…

Alle Akteure des Gesundheit… Regierungen und Gesundheit… erkennen, dass Patienten und… in die Lage versetzt werden… selbst bei der Versorgung …

Multidisziplinäre Ver…

Patienten sollten Zugang zu … Nephrologie haben. Die Zusammenarbeit zwischen den verschiedenen an der Versorgung von ADPKD-Patienten beteiligten Spezialisten sollte gefördert werden, um … zu ermöglichen und …

Umsetzung von technologischen Neuerungen

Fortschritte bei Bildgebung, Gentests und Bioinformatikanalysen und Informationstechnologie könnten zu einer Verbesserung der Versorgung bei ADPKD beitragen.

Transplantation

Etwa jeder zehn… Patienten, die eine Dialyse oder Transplantation benötigen, hat ADPKD. Eine Nierentransplantation ist die optimale Behandlung bei Niereninsuffizienz, bietet ausgezeichnete Ergebnisse und ist weltweit kostenwirksamer als die Dialyse. Gemeinsame Anstrengungen sind erforderlich, um den Zugang zur Transplantation im Rahmen von EU-Initiativen zu verbessern.

Gentests

Der Zugang zu Gentests ist europaweit sehr unterschiedlich. Im Wege stehen der Verfügbarkeit die Kosten für die Tests, der Ressourcenmangel der zuständigen Dienstleister, verschiedene Rückerstattungsregeln sowie das Fehlen von klaren, zuverlässigen Informationen in einigen Ländern. Das EAF und PKD International vertreten die Auffassung, dass Gentests für alle Patienten, bei denen es klinisch angezeigt ist, zur Verfügung stehen sollten, und dass allen Patienten die Möglichkeiten der genetischen Präimplantationsdiagnostik (PLD) offen stehen sollten.

Die Einführung von schnelleren und kostengünstigeren Tests könnte die Bedeutung der Gentests zur Diagnose von ADPKD und Abschätzung der Krankheitsprognose stärken.

Informationen für gesundheitspolitische Entscheidungsträger und Gesundheitsdienstleister

Dieser Abschnitt enthält Empfehlungen für Behörden, die für die Gesundheitspolitik, -planung und -versorgung auf nationaler und lokaler Ebene verantwortlich sind.

Der interaktive ADPKD-Patientenleitfaden erläutert die wichtigsten Elemente einer guten Praxis zur Behandlung von ADPKD, um Patienten, Familien, Gesundheitsfachpersonen und gesundheitspolitische Entscheidungsträger bei der Zusammenarbeit zu unterstützen und dafür zu sorgen, dass alle die Versorgung und Unterstützung, die sie benötigen, zur rechten Zeit erhalten. Der Leitfaden kann Gesundheitsfachpersonen und gesundheitspolitische Entscheidungsträger bei der Entwicklung, Anpassung oder Beurteilung eines koordinierten Dienstleistungsangebots zur effektiven Deckung von nicht erfüllten Bedürfnissen wegen von ADPKD betroffenen im Kontext der jeweiligen örtlichen Bedingungen unterstützen.

Nicht erfüllte Bedürfnisse bei ADPKD

ADPKD ist eine chronische, fortschreitende Erkrankung, die zum Wachstum von Zysten in den Nieren führt und viele anderen Teile des Körpers beeinträchtigen kann. Zu den nicht erfüllten Bedürfnissen bei ADPKD gehören ein fehlendes Bewusstsein, geringer Wissen über den Gesundheitszustand sowie ein Fehlen von koordinierten Versorgungswegen, was zu erheblichen Unterschieden bei der medizinischen Versorgung führt. Personen mit ADPKD sollten Zugang zu einer koordinierten, patientenzentrierten, multidisziplinären Versorgung haben, wie in diesem Patientenleitfaden und in anderen Quellen erläutert.

Patientenzentrierte Versorgung

Alle Akteure des Gesundheitswesens, darunter auch nationale Regierungen und Gesundheitsbehörden, müssen sicherstellen, dass Patienten und ihre Familien in die Lage versetzt werden, aktiv an der Versorgung mit ADPKD teilzuhaben. Dies erfordert den Zugang zu einer patientenzentrierten Versorgung.

Multidisziplinäre Versorgung

Patienten sollten Zugang zu einem multidisziplinären Team von Nephrologie haben. Die Zusammenarbeit zwischen den an der Versorgung von ADPKD-Patienten beteiligten Fachkräften sollte gefördert werden, um [redacted] zu ermöglichen. Weitere Informationen

Umsetzung von technologischen Neuerungen

Fortschritte bei [redacted] und [redacted] können zu einer Verbesserung der Versorgung bei ADPKD beitragen.

Transplantation

Etwa jeder zehn. 10 Patienten, die eine [redacted] benötigen, hat ADPKD. Eine Nierentransplantation ist die optimale Behandlung bei Nierenversagen, bietet ausgezeichnete Ergebnisse und ist weltweit kostenwirksamer als die Dialyse. Gemeinsame Anstrengungen sind erforderlich, um den Zugang zur Transplantation im Rahmen von Co-morbiditäten zu verbessern.

Schlussfolgerung

Es wird eine Zusammenarbeit zwischen gesundheitspolitischen Entscheidungsträgern, Gesundheitseinrichtungen, [redacted] erforderlich sein, um ein koordiniertes Dienstleistungssystem zur Versorgung bei ADPKD zu entwickeln und implementieren und die Sensibilisierung für diese Erkrankung, Aufklärung und Forschung voranzutreiben.

[redacted]

Kommunikations- und Informationstechnologie

Neue Kommunikations- und Informationstechnologien können die vernetzte Zusammenarbeit zwischen unterschiedlichen Fachärzten erleichtern, sodass Patienten lange Anreisen zu Fachexperten, die es in ihrem Land nicht gibt, erspart werden können. Diese Technologien können zudem die Eigenverantwortlichkeit und Selbstfürsorge der Patienten verbessern.

Patientenorganisationen

PKD International

EAF European ADPKD Forum

Europa

Belgien	Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies Rénales Génétiques (AIRG) Belgique
Finnland	Munuais- ja maksaliitto (Finnische Organisation für Nieren- und Lebererkrankungen)
Frankreich	Association Polykystose France (APKF)
	Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies Rénales Génétiques (AIRG) France
Deutschland	PKD Familiäre Zystennieren e.V.
Irland	Irish Kidney Association
Italien	Associazione Italiana Rene Policistico (AIRP)
Niederlande	Nierpatienten Vereniging Nederland (NVN)
Österreich	Selbsthilfe Niere
	ARGE Niere Österreich und Verein Niere Oberösterreich
Spanien	Asociación para la Información y la Investigación de las Enfermedades Renales Genéticas (AIRG) España
	Federación Nacional de asociaciones para la lucha contra las enfermedades del riñón
Schweiz	SwissPKD
	Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies Rénales Génétiques (AIRG) Schweiz
Türkei	Turkish Society of Nephrology Cystic Kidney Diseases Working Group
Grossbritannien	PKD Charity
	Genetics Alliance UK

Nordamerika

Kanada	PKD Foundation of Canada
USA	PKD Foundation

Asien

Japan	PKD Foundation

Australasien

Australien	PKD Foundation Australia

International

Federation of European associations of patients affected by Renal Genetic diseases (FEDERG)

PKD International

Weitere Informationsquellen

Viele dieser Artikel sind kostenlos online abrufbar.

Ars E, et al. Spanish guidelines for the management of autosomal dominant polycystic kidney disease. Nephrol Dial Transplant 2014;29 (Suppl. 4):iv95–105

Campbell K, et al. KHA-CARI autosomal dominant polycystic kidney disease guideline: diet and lifestyle management. Semin Nephrol 2015;35:572–81

Casteleijn NF, et al. Novel treatment protocol for ameliorating refractory, chronic pain in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. Kidney Int 2017;9;972–81

Casteleijn NF, et al; DIPAK Consortium. A stepwise approach for effective management of chronic pain in autosomal-dominant polycystic kidney disease. Nephrol Dial Transplant 2014;29 Suppl 4:iv142–53

Casteleijn NF, et al. Tolvaptan and kidney pain in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: secondary analysis from a randomized controlled trial. Am J Kidney Dis 2017;69:210–19

Chapman AB, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD): Executive Summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference (with Online Appendix). Kidney Int 2015;88:17–27

Cnossen WR et al. Polycystic liver disease: an overview of pathogenesis, clinical manifestations and management. Orphanet J Rare Dis 2014;9:69

Drenth JP, et al. Medical and surgical treatment options for polycystic liver disease. Hepatology 2010;52:2223–30

Edey MW. Male sexual dysfunction and chronic kidney disease. Front Med (Lausanne) 2017;4:32

European ADPKD Forum. Translating science into policy to improve ADPKD care in Europe, EAF, 2015 (Available here)

Gansevoort RG, et al. Recommendations for the use of tolvaptan in autosomal dominant polycystic kidney disease: a position statement on behalf of the ERA-EDTA Working Groups on Inherited Kidney Disorders and European Renal Best Practice. Nephrol Dial Transplant 2016;31:337

Gevers TJ, et al. Diagnosis and management of polycystic liver disease. Nat Rev Gastroenterol Hepatol 2013;10:101–8

Harris T, et al. European ADPKD Forum multidisciplinary position statement on ADPKD care. Nephrol Dial Transplant 2018;33:563-73 (Available here)

Jacquet A, et al. Outcomes of renal transplantation in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: a nationwide longitudinal study. Transpl Int 2011;24:582–7

Kanaan N, et al. Renal transplantation in autosomal dominant polycystic kidney disease. Nat Rev Nephrol 2014;10:455–65

Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD Work Group. KDIGO 2012 clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Kidney Int Suppl 2013;3:1–150

Lee VW, et al. KHA-CARI Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Guideline: management of intracranial aneurysms. Semin Nephrol 2015;35:612–7.e20

Lentine KL, et al. KDIGO Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Care of Living Kidney Donors. Transplantation 2017;101(8S):S1–S109

Luciano RL, et al. Extra-renal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD): considerations for routine screening and management. Nephrol Dial Transplant 2014;29(2):247–54

Mallett A, et al. KHA-CARI Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Guideline: Management of Renal Stone Disease. Semin Nephrol 2015;35:603–6.e3

Mao Z, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease. F1000Research 2016;5:2029

Mikolajczyk AE et al. Gastrointestinal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. Clin Gastroenterol Hepatol 2017;15:17-24

Neijenhuis MK, et al. Development and validation of a disease-specific questionnaire to assess patient-reported symptoms in polycystic liver disease. Hepatology 2016;64:151–60

Neijenhuis MK, et al. The effect of disease severity markers on quality of life in autosomal dominant polycystic kidney disease: a systematic review, meta-analysis and meta-regression. BMC Nephrol 2017;18:169

Otsuka Pharmaceutical Europe Ltd. Summary of Medicinal Product Characteristics Jinarc. Accessed 18 Feb 2017 from: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002788/WC500187921.pdf

Perrone RD, et al. Vascular complications in autosomal dominant polycystic kidney disease. Nat Rev Neph 2015;11:589–98 https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4904833/

Rangan GK, Savige J (eds). KHA-CARI autosomal dominant polycystic kidney disease guidelines. Semin Nephrol 2015;35:521–622

Savige J, et al. KHA-CARI Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Guideline: Management of polycystic liver disease. Semin Nephrol 2015;35:618–22.e5

Schrier RW, et al. Blood pressure in early autosomal dominant polycystic kidney disease. N Engl J Med 2014;371:2255–66

Simms RJ, et al. Increased psychosocial risk, depression and reduced quality of life living with autosomal dominant polycystic kidney disease. Nephrol Dial Transplant 2016;31:1130–40

Soroka S, et al. Assessing Risk of Disease Progression and Pharmacological Management of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Canadian Expert Consensus. Canadian Journal of Kidney Health and Disease. 2017;4:1–12

Spithoven EM, et al. Analysis of data from the ERA-EDTA Registry indicates that conventional treatments for chronic kidney disease do not reduce the need for renal replacement therapy in autosomal dominant polycystic kidney disease. Kidney Int 2014;86:1244–52

Spithoven EM, et al. Renal replacement therapy for autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) in Europe: prevalence and survival-an analysis of data from the ERA-EDTA Registry. Nephrol Dial Transplant 2014;29(Suppl 4):iv15–iv25

Swift O, et al. Attitudes in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease toward prenatal diagnosis and preimplantation genetic diagnosis. Genet Test Mol Biomarkers 2016;20:741–6

Torres VE, et al. Dietary salt restriction is beneficial to the management of autosomal dominant polycystic kidney disease. Kidney Int 2017;91:493–500

Van Aerts RMM, et al. Clinical management of polycystic liver disease. J Hepatol 2018;68:827–37

Autoren und Danksagungen

Dieser interaktive Leitfaden wird gemeinsam vom Europäischen ADPKD Forum (EAF) und PKD International veröffentlicht.

Europäisches ADPKD Forum

Richard Sandford, Akademisches Institut für medizinische Genetik, Universität Cambridge School of Clinical Medicine, Cambridge, Grossbritannien (Co-Vorsitzender EAF)

Brenda de Coninck, Holländische Patientenvereinigung für Nierenerkrankungen (NVN), Bussum, Niederlande

Olivier Devuyst, Forschungsgruppe Mechanismen von vererbten Nierenerkrankungen, Physiologisches Institut, Zürcher Zentrum für Integrative Humanphysiologie, Universität Zürich, Zürich, Schweiz

Joost PH Drenth, Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie, Universität Radboud, Medizinisches Zentrum Nijmegen, Nijmegen, Niederlande

Tevfik Ecder, Institut für Innere Medizin, Fachbereich Nephrologie, Medizinische Fakultät, Universität Istanbul Bilim, Istanbul, Türkei

Alastair Kent, Patients Network for Medical Research and Health (EGAN), London, Grossbritannien

Ron T Gansevoort, Fachbereich Nephrologie, Medizinisches Universitätszentrum Groningen, Universität Groningen, Groningen, Niederlande

José Luis Górriz, Abteilung für Nephrologie, Hospital Clínico Universitario, Valencia, Spanien

Djalila Mekahli, PKD Labor, Fachbereich Entwicklung und Regeneration und Fachbereich Pädiatrische Nephrologie, Universitätskrankenhaus Leuven, Leuven, Belgien

Albert CM Ong, Akademisches Institut für Nephrologie, Universität Sheffield Medical School, Sheffield, Grossbritannien

Yves Pirson, Fachbereich Nephrologie, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Université Catholique de Louvain, Brüssel, Belgien

Vicente E Torres, Fachbereich Nephrologie und Hypertonie, Institut für Innere Medizin, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA

PKD International

Tess Harris, PKD International, London, UK (Co-Vorsitzende EAF)

Danksagungen

Das EAF und PKD International danken für die Beiträge und Korrekturen von:

Medizin: Dr. Nathalie Demoulin (Fachbereich Nephrologie, Cliniques Universitaires, Saint-Luc, Université Catholique de Louvain, Brüssel, Belgien); Dr. Esther Meijer (Fachbereich Nephrologie, Medizinisches Universitätszentrum Groningen, Universität Groningen, Groningen, Niederlande); Dr. Lucas Bernts (Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie, Universität Radboud, Medizinisches Zentrum Nijmegen, Nijmegen, Niederlande).

Patientenvertreter: Cathriona Charles (Irish Kidney Association), Martin Cunningham (Patient), Daniel Gallego Zurro (Federación Nacional ALCER), Judith Dignum (PKD Charity), Flavia Galletti (Swiss PKD), Barry Harpham (PKD Charity), Uwe Korst (PKD Familiäre Zystennieren e.V), Corinne Lagrafeuil (PKD France), Mark Murphy (Irish Kidney Association), Polly Oswald (Patientin), Claus Pohnitzer (Selbsthilfe Niere), Michel Schenkel (AIRG Belgique), Lars Skar (European Kidney Health Alliance and European Kidney Patients Federation) und Luisa Sternfeld Pavia (Associazione Italiana Rene Policistico).

Patienten und Angehörige: allen Patienten und Familienangehörigen, die freundlicherweise Zitate für diesen interaktiven Leitfaden zur Verfügung stellten.

Sponsoring

Das EAF wurde vom Unternehmen Otsuka Pharmaceutical Europe Ltd ins Leben gerufen, das seine Aktivitäten finanziert. Der interaktive ADPKD Patientenleitfaden und das multidisziplinäre Positionspapier des EAF wurden gemeinsam von Otsuka Pharmaceutical Europe Ltd und Ipsen Farmaceutica BV finanziert. Keiner der Teilnehmer erhielt eine Vergütung für die Teilnahme an diesem Projekt. Dieser interaktive Leitfaden reflektiert die Meinungen der Autoren, die nicht zwingend mit der Auffassung der Sponsoren übereinstimmen.

Die Autoren bestätigen den Erhalt von redaktioneller Unterstützung durch Interel (Brüssel) bei der Entwicklung dieses interaktiven Leitfadens.