

## ABSTRACT KURZFASSUNG

### Update ADPKD

#### Zusammenfassung:

Die autosomal-dominante polyzystische Nierenerkrankung (ADPKD) ist eine der häufigsten genetischen Ursachen für eine terminale Niereninsuffizienz und betrifft weltweit Millionen von Menschen. Die Erkrankung wird durch Mutationen in den PKD1- oder PKD2-Genen verursacht und führt zur Bildung zahlreicher flüssigkeitsgefüllter Zysten in den Nieren. Dies führt im Verlauf zur Vergrößerung der Organe, Funktionseinschränkungen und schließlich zur Dialysepflichtigkeit oder Notwendigkeit einer Nierentransplantation.

Die neue KDIGO-Leitlinie 2025 bringt wesentliche Änderungen in der Diagnostik, Therapie und dem Management von ADPKD-Patienten mit sich. Besonders betont werden frühzeitige Risikostratifizierung, personalisierte Therapieansätze und aktualisierte Empfehlungen für die Dialyse und Transplantation. Der Vortrag gibt einen Überblick über die neuesten Entwicklungen und deren Relevanz für die Dialysepflege.

#### 1. Diagnostik und Risikostratifizierung gemäß KDIGO 2025

Die KDIGO-Leitlinie 2025 legt großen Wert auf eine verbesserte Diagnostik und Prognoseeinschätzung bei ADPKD. Für die Bildgebung stellt der Ultraschall das wichtigste Screening-Instrument, v.a. für familiäre Fälle dar, MRT der Nieren ist ideal für die präzise Bestimmung des Nierenvolumens, welches für die Klassifizierung essenziell ist. Die Mayo Imaging Classification (MIC) bleibt das zentrale System zur Risikoeinschätzung, indem es das gesamte Nierenvolumen (total kidney volume, TKV) berücksichtigt.

Patienten mit hohem Risiko für eine rasche Krankheitsprogression sollten frühzeitig für spezifische Behandlungen, wie Tolvaptan, evaluiert werden.

Der PROPKD-Score wird verstärkt genutzt, um die Krankheitsprogression vorherzusagen.

Die Terminologie der Krankheitsbezeichnung hat sich geändert. Zahlreiche genetische Veränderungen führen zu Erkrankungen im ADPKD Spektrum. Im Falle einer bekannten genetischen Mutation wird diese mit Bindestrich an ADPKD angehängt (z.B. ADPKD-PKD1...). Im Falle einer typischen Klinik kann auch ohne genetische Diagnostik die Diagnose einer ADPKD gestellt werden.

#### 2. Medikamentöse und konservative Therapieoptionen

Die Behandlung von ADPKD hat sich in den letzten Jahren erheblich weiterentwickelt. Die KDIGO 2025-Leitlinie betont vor allem die Notwendigkeit einer individualisierten Therapie.

Die Therapie mit Tolvaptan (V2-Rezeptor-Antagonist) stellt weiterhin die einzige zugelassene medikamentöse Therapie zur Verlangsamung der Zystenbildung und des Nierenfunktionsverlusts. Neu in den KDIGO 2025: Langzeitdaten belegen eine messbare Verzögerung des Fortschreitens der Erkrankung. Indiziert ist sie bei Patienten mit schnellem Krankheitsverlauf und guter Restfunktion (eGFR > 25 ml/min/1,73m<sup>2</sup>). Ein typisches Problem stellt die Polyurie dar. Aufgrund des erhöhten Risikos für Leberfunktionsstörungen sind regelmäßige Kontrollen erforderlich. Die frühzeitige und konsequente Blutdrucksenkung bleibt essenziell. Als empfohlene Medikation gelten in der Primärtherapie ACE-Hemmer oder ARBs. Wesentliche Ernährungs- und Lebensstilempfehlungen stellen die Salzrestriktion (<2 g/d) zur Reduktion der Hypertonie, eine hohe Flüssigkeitszufuhr (bis zu 3 Liter/Tag) zur Hemmung von Vasopressin dar. Koffeinkonsum scheint keinen Einfluss auf das Zystenwachstum zu haben. Eine ausreichende körperliche Aktivität und Gewichtsmanagement spielen eine Rolle in der langfristigen Krankheitskontrolle.

### 3. Dialysemanagement bei ADPKD-Patienten

Dialysefachkräfte stehen vor besonderen Herausforderungen bei der Betreuung von ADPKD-Patienten. Die neuen Leitlinien geben hierzu Empfehlungen: Die Wahl der Dialysemodalität bleibt individuell (PD vs. HD).

PD kann Vorteile bieten (länger erhaltene Restdiurese), aber die Bauchhöhle kann durch große Zystennieren eingeschränkt sein.

Spezifische Komplikationen:

Zysteninfektionen sind häufig und erfordern gezielte antibiotische Therapie. Schmerzmanagement ist ein großes Thema: Neben Analgetika kann eine perkutane Zystenpunktion in schweren Fällen erforderlich sein. Blutungen aus Zysten sind eine ernste, aber meist selbstlimitierende Komplikation.

### 4. Transplantation und Nephrektomie bei ADPKD

Die KDIGO-Leitlinie 2025 gibt neue Empfehlungen zu Nephrektomie und Nierentransplantation bei ADPKD: Wann ist eine bilaterale Nephrektomie vor Transplantation notwendig? Empfehlungen hierzu gibt es in bestimmten Szenarien, z.B. Extreme Nierenvergrößerung mit Raumforderung (>18 cm), wiederkehrende schwere Schmerzen oder Infektionen oder solche mit chronischen makrohämorrhagischen Episoden.

Die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Nephrologen, Dialysefachkräften und Transplantationszentren ist von großer Bedeutung, um ADPKD-Patienten eine bestmögliche Betreuung zu ermöglichen.

Dr. med. Martin Kächele  
Oberarzt der Sektion Nephrologie  
Universitätsklinikum Ulm  
Klinik für Innere Medizin I  
Albert-Einstein-Allee 23  
89081 Ulm