

PKD
Familiäre Zystennieren e.V.

ERÖFFNUNG DES ZENTRUMS FÜR SELTENE NIERENERKRANKUNGEN

GRÜßWORTE VON UWE KORST
VORSITZENDER PKD – ZYSTENNIEREN E.V.

BERLIN, 13.10.18

SELTENE NIERENERKRANKUNGEN – VIELE GEMEINSAMKEITEN

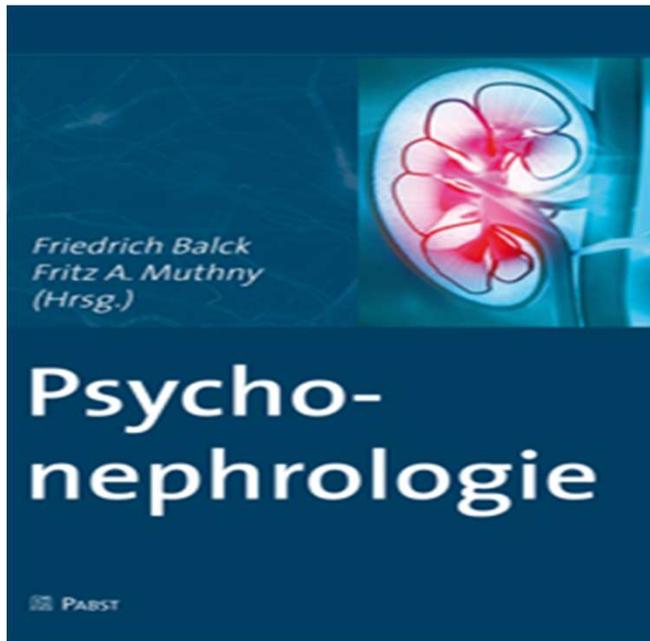


- Als „seltene Krankheiten“ - im Englischen "rare diseases" genannt - werden chronische Krankheiten bezeichnet, die weniger als 1 von 2'000 Menschen betreffen.
- Oft dauert es lange, bis Patienten mit einer seltenen Krankheit optimal versorgt werden.
- Für die Behandlung und Betreuung von Menschen mit seltenen Erkrankungen braucht es ein hervorragend zusammenarbeitendes interdisziplinäres Team, das sich mit dem spezifischen Krankheitsbild des Patienten auskennt.
- Die Krankheit geht oft mit vielfältigen Belastungen der Betroffenen einher

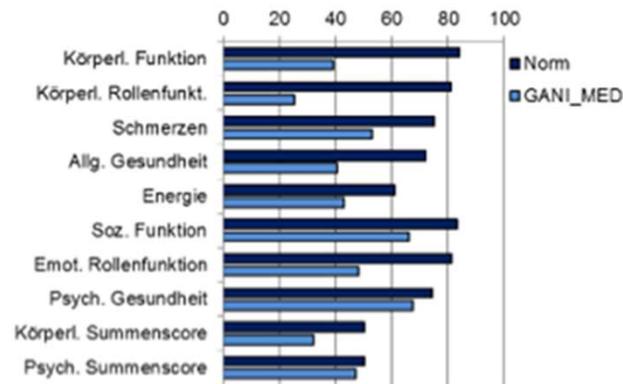
SELTENE NIERENERKRANKUNGEN – VIELE GEMEINSAMKEITEN

Glomerulopathien	Thrombotische Mikroangiopathien	Angeborene Nieren- und Harntraktfehlbildungen (CAKUT)	Tubulopathien	Metabolische Nephropathien	Hereditäre zystische Nierenerkrankungen
Alport Syndrom	Atypisches hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	Urethralklappe	Barter Syndrom	Adenin Phosphoribosyltransferase Mangel	Alström Syndrom
Firbonektin Nephropathie	Thrombozytisch thrombozytopenische Purpura	Marschwammnieren	Gitelman Syndrom	Autosomal-rezessive infantile Hyperkalzämie	Autosomal-dominante polyzystische Nierenerkrankung
Glomerulopathie Lipoprotein	Typisches HUS (z.B. Shigatoxin assoziiert)	Megazystis-Megaureter Syndrom	Zystinurie	Morbus Fabry	Autosomal-rezessive polyzystische Nierenerkrankung
Membranöse Glomerulonephritis		Angeborener Megaureter	Dent Erkrankung		Tardet-Biedl-Syndrom
Nail-Patella Syndrom		Angeborene Hydronephrose	Lowe Syndrom	Glykogenspeichererkrankungen	
Nephrotisches Syndrom		Oligomeganephronie	East Syndrom	Hereditäre Xanthinurie	HNF1β-assozierte zystische Nieren
Membranoproliferative Glomerulonephritis		Nierenagenese	Tubulointerstitielle Nephritis mit Uveitis	Nephropathische Cystinose	Jeune Syndrom
Sekundäre Glomerulopathien bei syst. Erkrankungen		Nierendysplasie	Familiäre Glucosurie	Hyperoxalurie	Joubert Syndrom
		Nierenhypoplasie	Idiopathische Hypercalciurie	Methylmalonazidurie	Nephronophthise
		Syndromale CAKUT	Hypophosphatämische Rachitis		Meckel Gruber Syndrom
		Extrophie-Epispadie Komplex	renal tubuläre Azidose		
		Familiärer vesikoureteraler Reflux			

- > 150 Einzelerkrankungen
- etwa 60 bis 100 Fälle/ 100,000 Personen
- Fünft häufigste Ursache für Nierenversagen
- **Zystennieren:**
 - die häufigste aber am wenigsten bekannte Erbkrankheit
- Quelle:
 - Ségolène Aymé; Detlef Bockenhauer; Simon Day; et al: Common Elements in Rare Kidney Diseases: Conclusions from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference, official Journal of the international society of nephrology, 2017, Vol. 92, 4, S. 796-808



Vergleich zur Normstichprobe

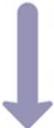


- Patienten mit CKD zeigten signifikant schlechtere HRQOL auf allen Skalen bis auf Psychische Summenskala
- Stadien unterschieden sich nicht signifikant auf den SF-36 Dimensionen

VIELFÄLTIGE AUSWIRKUNGEN

- Symptome der chronischen Nierenerkrankung**
Müdigkeit, Juckreiz, Gefäßschäden, Schmerzen, ...
- körperliche Beschwerden**
Körperbild, Schmerzen, Haut, ...
- Arbeitsplatz, Finanzen**
Arbeitsfähigkeit, Versicherungen, Armut, ...
- körperliche Leistungsfähigkeit**
Körperbild, Schmerzen, Haut, ...
- zeitliche Einschränkungen**
Arztbesuche, Therapien, ...
- psychische und seelische Belastungen**
nicht akzeptieren können, Einsamkeit, Suizidgedanken, depressive Verstimmung
- soziale Probleme**
soziale Aktivitäten, Schwerbehinderung, Krankenkasse, Pflege, Umfeld, ...
- Gefühle**
Schock, Verleugnung, Ungewissheit, Aggression, Angst, ...
- Partnerschaft**
Partner finden, Vererbung, Familienplanung, Sexualität, Rollenwechsel

Selected measures of health-related QoL for dialysis patients is

 **27% - 49%**

worse than that for the general population (age and gender matched) and is a predictor of hospitalization and mortality in dialysis patients.



Dialysis patients are often hospitalized and for extended periods of time, also incurring costs for the health system.

For those patients undergoing dialysis, there is:



a very high mortality rate



a decreased patient quality of life (QoL)



a high cost to society

The annual risk of death in dialysis patients is

10 - 100x

higher than the risk of death in the general population.



VIelfältige BELASTUNGEN

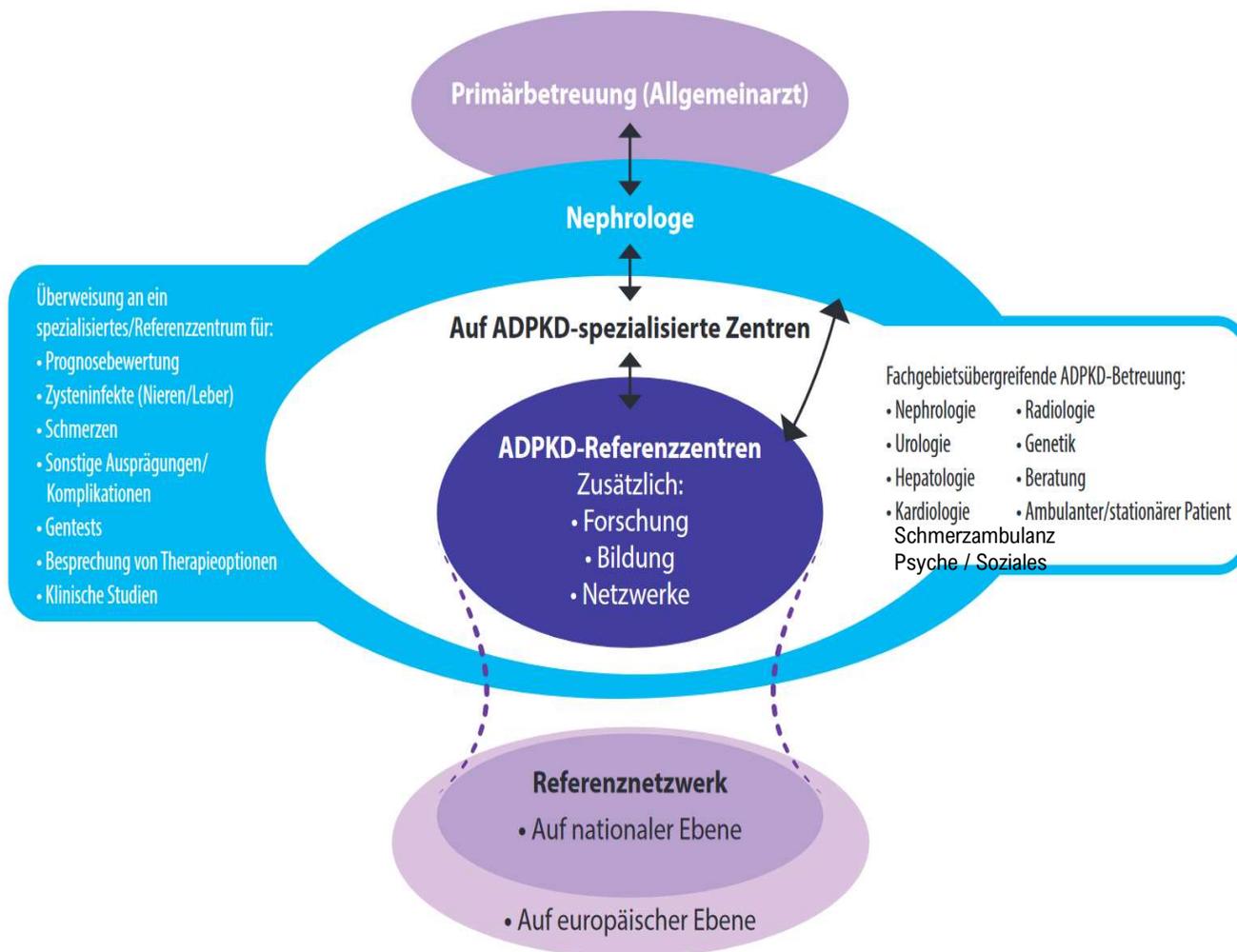
WAHRNEHMUNG DER BETROFFENEN



- Ärzte sollten Betroffenen mehr Gehör schenken
- Betroffene sollten „lauter“ werden um auch die Öffentlichkeit zu erreichen

„ADPKD ist wie ein Leben auf Messers Schneide, am Rand eines Abgrundes. Man läuft darauf zu und weiß: Eines Tages werde ich herunterstürzen. Medizinische Fachpersonen und die breite Öffentlichkeit kennen die ADPKD nicht hinreichend – das muss sich schleunigst ändern.“

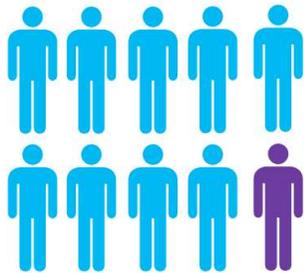
Tess, Grossbritannien



DER IDEALFALL (BEI ADPKD)



Jeder 10. Patient, der eine Dialyse oder Nierentransplantation erhält, benötigt diese aufgrund einer ADPKD



= 50.000 in Europa → **1,5 Milliarden Euro/Jahr**

HOHE
KOSTEN





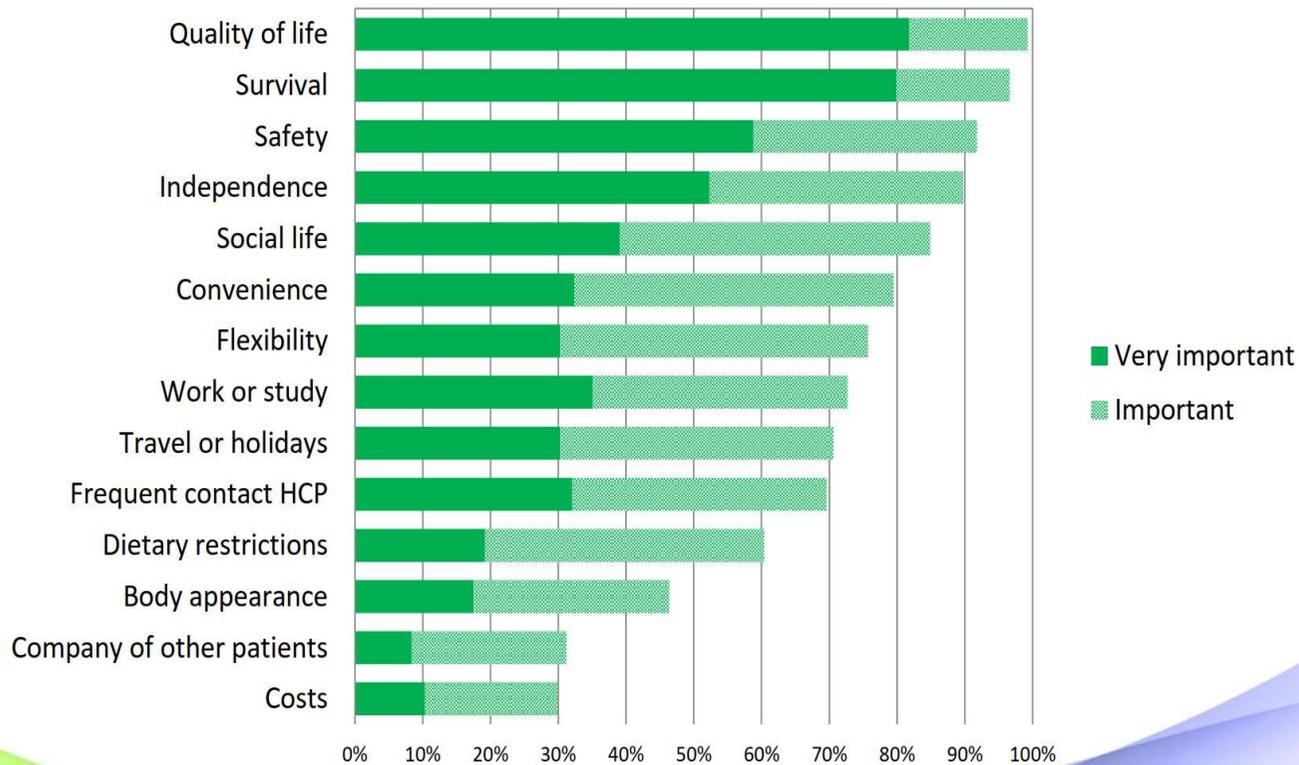
ZYSTEN NIEREN

Zystennieren verständlich erklärt - Eine der häufigsten Erberkrankungen

VIDEOQUELLE:
[WWW.YOUTUBE.DE/ZYSTEN
NIEREN](http://WWW.YOUTUBE.DE/ZYSTENNIEREN)

EDITH

The Effect of Differing Kidney Disease Treatment Modalities and Organ Donation and Transplantation Practices on Health Expenditure and Patient Outcomes



WAS IST FÜR PATIENTEN
(UND BEHANDLUNG-
SOPTIONEN) WICHTIG?

Organspende

Ich entscheide mich!

