



Nadzeya - stock.adobe.com

Neue KDIGO-Leitlinie

Zystennieren: weltweit erste Behandlungsleitlinie

Der BN e.V. ist aktiv an der Entwicklung zahlreicher Leitlinien beteiligt – auf nationaler Ebene (DGfN), europäischer Ebene und weltweit (KDIGO). Erstmals wurde jetzt eine Leitlinie zu einer der häufigsten genetischen Erkrankungen, zu Zystennieren, veröffentlicht. Darauf warten Betroffene seit 20 Jahren.

In 10 Kapiteln auf 239 Seiten behandelt die neue KDIGO-Leitlinie nicht nur medizinisches Wissen, sondern berücksichtigt auch viele patientenrelevante, nichtmedizinische Aspekte.

Die Ergebnisse der Leitlinie wurden beim europäischen Nierenkongress in Stockholm von Prof. Vincente Torres und Prof. Olivier Devuyst vorgestellt,

den beiden Hauptautoren. Die Veröffentlichung stieß auf großes Interesse.

Wofür steht KDIGO?

KDIGO steht für Kidney Disease: Improving Global Outcomes, eine internationale Non-Profit-Organisation, die sich der Verbesserung der Behandlung

und Prävention von Nierenkrankheiten weltweit widmet. Die Organisation entwickelt evidenzbasierte klinische Leitlinien und Empfehlungen, um die klinische Praxis zu verbessern und die Versorgung von Patient:innen mit chronischen Nierenerkrankungen zu standardisieren.

Inhalte der Leitlinie

Dass in der Leitlinie nicht nur medizinisches Fachwissen angeführt ist, sondern auch viele Aspekte berücksichtigt wurden, die für Patient:innen relevant sind, ist der Mitarbeit von Patientenvertreter zu verdanken.

Die neue KDIGO-Leitlinie für 2025 bietet eine umfassende und evidenzbasierte Anleitung zur Diagnose, Behandlung

»Dass in der Leitlinie auch viele patientenrelevante Aspekte berücksichtigt wurden, ist der Mitarbeit der Patientenvertreter zu verdanken. Uwe Korst

und dem Management der autosomal-dominanten polyzystischen Nierenerkrankung (ADPKD). Die ADPKD ist eine der häufigsten genetischen Nierenerkrankungen, bei der Zysten in den Nieren wachsen, die die Nierenfunktion beeinträchtigen und schließlich zum Nierenversagen führen können.

Diagnose der ADPKD

Die Diagnose der autosomal-dominanten polyzystischen Nierenerkrankung (ADPKD) stützt sich maßgeblich auf bildgebende Verfahren wie Ultraschall, MRT und CT-Scans. Diese ermöglichen eine frühzeitige Identifikation von Zysten und liefern wichtige Informationen zur Krankheitsbewertung. Genetische Tests spielen dabei eine ergänzende Rolle und werden vor allem in unklaren Fällen oder bei der Familienplanung empfohlen, um die Diagnose zu bestätigen. Typische Kriterien sind bei Personen unter 40 Jahren mehr als drei Zysten (unilateral oder bilateral und über 40 Jahren mehr als 2 Zysten/Niere). Eine wichtige Rolle spielt die Familienanamnese.

Krankheitsüberwachung

Zur Überwachung der ADPKD sind regelmäßige Kontrollen unerlässlich. Ei-

ne zentrale Rolle spielt die Messung des Nierenvolumens mithilfe bildgebender Verfahren, da das Wachstum der Zysten ein zentraler Indikator für den Krankheitsverlauf ist. Darüber hinaus wird die glomeruläre Filtrationsrate (GFR) regelmäßig überprüft, um die Nierenfunktion zu beurteilen und den Fortschritt der Erkrankung zu überwachen.

Blutdruckkontrolle

Die Kontrolle des Blutdrucks ist ein wesentlicher Bestandteil der Behandlung, da Bluthochdruck die Zystenbildung und das Fortschreiten der Krankheit beschleunigen kann. Hier sind ACE-Hemmer und Angiotensin-II-Rezeptorblocker (ARBs) als bevorzugte Medikamente genannt, um den Blutdruck effektiv zu senken und die Nieren zu schützen. Empfohlen wird eine strikte Blutdruckkontrolle. Bei Patient:innen mit bis zu leicht eingeschränkter Nierenfunktion über 30 % ist bei jüngeren Betroffenen (<50 Jahre) ein Blutdruck

von <110/75 mmHg anzustreben.

Schmerzmanagement

Patient:innen mit ADPKD leiden häufig unter chronischen oder akuten Schmerzen, die durch Zystenrupturen oder -infektionen ausgelöst werden. Zur Schmerzbehandlung können kurzfristig nicht-steroidale entzündungshemmende Medikamente (NSAIDs) eingesetzt werden, diese jedoch mit Vorsicht, um die Nierenfunktion nicht zu gefährden. In schweren Fällen kann auch ein chirurgischer Eingriff, wie eine Entfernung großer Zysten, in Betracht gezogen werden.

Behandlung von Komplikationen

ADPKD ist mit verschiedenen Komplikationen verbunden, die gezielte Behandlungsansätze erfordern. Frauen sind beispielsweise häufig anfällig für wiederkehrende Harnwegsinfektionen, die frühzeitig mit Antibiotika behandelt werden sollten. Auch das Risiko für Nierensteine ist erhöht, weshalb eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr zur Prävention empfohlen wird.

Bei Zysteninfektionen sollten spezifische Antibiotika wie Fluorchinolone



Beim europäischen Nierenkongress in Stockholm (v.l.): Die Leitlinien-Autoren Prof. Vincente Torres und Prof. Olivier Devuyst mit Uwe Korst, der an der Leitlinie mitgewirkt und diese kommentiert hat.

eingesetzt werden, die gut in die Zysten eindringen können.

Krankheitsmodifizierende Therapien

Zur Verlangsamung des Krankheitsverlaufs wird bei schnell wachsenden Zysten Tolvaptan empfohlen, ein Wirkstoff, der das Wachstum der Zysten hemmt und den Fortschritt zur Niereninsuffizienz verzögern kann. Dabei ist jedoch eine regelmäßige Überwachung auf Nebenwirkungen, insbesondere Leberschäden, notwendig. Zusätzlich können Lifestyle-Anpassungen, wie eine salzreduzierte Ernährung und ausreichende Flüssigkeitszufuhr, einen positiven Einfluss auf den Krankheitsverlauf haben. Noch nicht abgeschlossene Studien deuten darauf hin, dass ketonische Ernährung das Wachstum der Zysten hemmen könnte.

Nierenersatztherapie

Im Endstadium der Niereninsuffizienz bietet die Leitlinie klare Empfehlungen zur Vorbereitung auf eine Nierenersatztherapie. Dabei wird die Nierentransplantation als bevorzugte Option angesehen, da sie die Lebensqualität der Patient:innen dadurch deutlich verbessern kann. Alternativ stehen Dialyseverfahren zur Verfügung, wenn eine Transplantation nicht möglich ist.

Lebensqualität und psychosoziale Begleitung

Ein zentraler Aspekt der Leitlinie ist die aktive Einbeziehung der Patient:innen in ihre Behandlung. Schulungen zu Themen wie Ernährung, Schmerzmanagement und Vorbereitung auf eine Nierenersatztherapie werden dringend empfohlen. Zudem wird die psychosoziale Begleitung als essenzieller Bestandteil des Behandlungsansatzes betont, um den Patient:innen im Umgang

mit ihrer chronischen Erkrankung zu helfen und ihre Lebensqualität zu fördern. Hierbei spielen Selbsthilfegruppen wie z.B. PKD Familiäre Zystennieren e.V. eine Rolle.

Die KDIGO-Leitlinie 2025 hebt auch verschiedene Begleiterkrankungen hervor, die bei Patient:innen mit autosomal-dominanter polyzystischer Nierenerkrankung (ADPKD) häufig auftreten.



In die neue Leitlinie zu Zystennieren wurde auch die aktive Einbeziehung der Patient:innen in die Behandlung aufgenommen.

Diese Begleiterkrankungen können sowohl direkt durch die genetischen Veränderungen als auch indirekt durch die chronische Nierenerkrankung (CKD) oder das Wachstum der Zysten verursacht werden.

Begleiterkrankungen bei ADPKD

1. Herz-Kreislauf-Erkrankungen

Bluthochdruck (Hypertonie) ist eine der frühesten und häufigsten Manifestationen bei ADPKD und ein zentraler Ansatzpunkt für die Verlangsamung der Krankheitsprogression. Linksventrikuläre Hypertrophie (LVH) erhöht

durch chronischen Bluthochdruck das Risiko für Herzinsuffizienz. Zudem besteht ein erhöhtes Risiko für intrakranielle Aneurysmen (ICA) sowie selten für Aorten- und andere Gefäßaneurysmen.

2. Zystenbildung in anderen Organen

Neben den Nieren können Zysten auch in der Leber (häufig bei Frauen), Bauchspeicheldrüse, Milz und den Reproduktionsorganen auftreten. Leberzysten sind oft asymptomatisch, können jedoch Druckgefühl und Schmerzen verursachen. Pankreaszysten können gelegentlich Pankreatitis auslösen.

3. Nierenfunktionsbedingte Komplikationen

ADPKD-Patient:innen haben ein erhöhtes Risiko für Nierensteine, Harnwegsinfektionen und chronische Schmerzen, die durch Zystendruck oder -rupturen hervorgerufen werden. Diese Komplikationen erfordern eine sorgfältige Behandlung und Überwachung.

4. Gastrointestinale Begleiterkrankungen

Divertikulitis und Hernien, insbesondere Bauchwand- und Leistenhernien, treten häufiger auf. Diese Zustände sind teilweise auf den erhöhten intraabdominalen Druck durch große Nieren- oder Leberzysten zurückzuführen.

5. Stoffwechselerkrankungen

Hyperlipidämie und chronische metabolische Azidose sind häufige Begleiterkrankungen. Beide Zustände erhöhen das Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen und können den Knochenstoffwechsel beeinträchtigen.

6. Skelett- und Gelenkerkrankungen

Osteopenie und Osteoporose treten vor allem bei Patient:innen mit fortgeschrittener Niereninsuffizienz auf. Gicht ist ebenfalls häufiger, bedingt durch Hyperurikämie, die bei ADPKD-Patient:innen vorkommt.

7. Neurologische Erkrankungen

Kopfschmerzen sind eine häufige Beschwerde, oft verursacht durch Bluthochdruck oder intrakranielle Aneurysmen. Subarachnoidalblutungen infolge der Ruptur von Aneurysmen stellen eine potenziell lebensbedrohliche Komplikation dar.

8. Schwangerschaftskomplikationen

Frauen mit ADPKD haben ein erhöhtes Risiko für Schwangerschaftshypertonie, Präeklampsie und Frühgeburten, vor allem bei eingeschränkter Nierenfunktion.

9. Psychosoziale Belastungen

Chronische Schmerzen, der Krankheitsverlauf und mögliche Dialysebehandlungen führen häufig zu Depressionen, Angstzuständen und reduzierter Lebensqualität. Eine umfassende psychosoziale Unterstützung ist essenziell, um diese Belastungen abzufangen.

Management der Begleiterkrankungen

Die Leitlinie betont die Wichtigkeit eines multidisziplinären Ansatzes, bei dem Nephrologie, Kardiologie, Neurologie und weitere Spezialist:innen zusammenarbeiten, um Begleiterkrankungen frühzeitig zu erkennen und effektiv zu behandeln. Regelmäßige Untersuchungen, personalisierte Behandlungspläne und eine enge Überwachung sind entscheidend, um die Lebensqualität von Patienten mit ADPKD zu erhalten.

Leberbeteiligung

Leberzysten entstehen ähnlich wie Nierenzysten durch genetische Mutationen in den gleichen Genen (PKD1 und PKD2). Sie sind in der Regel asymptomatisch, können aber bei ausgeprägter Zystenbildung zu Beschwerden führen. Zu den Symptomen gehören Bauchschmerzen und ein Druckgefühl, Atemprobleme durch die Kompression benachbarter Organe und in seltenen Fällen Leberfunktionsstörungen

Die Leitlinie

Die KDIGO-Leitlinie ist eine wertvolle Ressource, um das Verständnis für die ADPKD zu verbessern und Patient:innen sowie Ärzt:innen eine klare Orientierung bei der Behandlung zu geben. Mit ihrer Hilfe können Krankheitsverlauf und Lebensqualität von Betroffenen wesentlich verbessert werden.

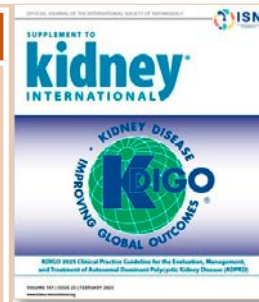
Die Leitlinie finden Sie auf der KDIGO-Website (englischsprachig) unter folgendem Link: <https://kdigo.org/guidelines/autosomal-dominant-polycystic-kidney-disease-adpkd/>

bei massivem Zystenbefall. Die Diagnostik von Leberzysten erfolgt hauptsächlich durch Bildgebungsverfahren wie Ultraschall und MRT, die helfen, Leberzysten zu identifizieren und ihr Ausmaß zu beurteilen. Es ist wichtig, Leberzysten von anderen Lebererkrankungen wie Tumoren oder Zirrhose abzugrenzen. Das Management der Le-

»Die Leitlinie betont einen multidisziplinären Ansatz, um Begleiterkrankungen frühzeitig zu erkennen und zu behandeln.«

berzysten richtet sich nach dem Schweregrad der Symptome. Asymptomatische Zysten erfordern keine spezifische Therapie, jedoch wird eine regelmäßige Überwachung empfohlen. Bei symptomatischen Zysten gibt es derzeit keine medikamentöse Therapie, die das Wachstum von Leberzysten gezielt reduziert. Bei stark belastenden Symptomen können einzelne große Zysten punktiert und mit Sklerosierungsmitteln behandelt werden.

In schweren Fällen, vor allem bei massiver Zystenbildung (Zystenleber), kann eine Leberresektion oder in seltenen Fällen eine Lebertransplantation erforderlich sein. Die Leitlinie weist zu-



dem darauf hin, dass Tolvaptan, obwohl es das Wachstum von Nierenzysten effektiv verlangsamt, keine nachweisbare Wirkung auf die Größe oder das

Wachstum von Leberzysten hat.

Ein gesunder Lebensstil kann die allgemeine Lebergesundheit unterstützen. Eine fettarme, ballaststoffreiche Ernährung und eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr sind wichtig, haben jedoch keinen direkten Einfluss auf das Wachstum von Leberzysten. Alkoholkonsum sollte auf ein Minimum reduziert werden, da Alkohol die Leber belasten kann.

Patient:innen mit ausgeprägter Leberbeteiligung können unter erheblicher Einschränkung der Lebensqualität leiden, etwa durch Schmerzen oder kosmetische Aspekte. Die Leitlinie empfiehlt hier psychologische Unterstüt-

zung und Beratung, um die Lebensqualität zu verbessern. Nur in seltenen Fällen und bei einer stark vergrößerten Leber ist eine Lebertransplantation notwendig.

Weitere Infos

Die vollständige Leitlinie sowie eine Zusammenfassung sind auf der KDIGO-Website verfügbar (siehe Kasten) und wurden in der Zeitschrift *Kidney International Supplements* publiziert. Weitere Veröffentlichungen zur Leitlinie folgen in den kommenden Wochen. Uwe Korst, BN-Vorstandsmitglied, hat aktiv an der Erstellung und Kommentierung dieser Leitlinie mitgewirkt.