



Rosi Brack  
Andreas Serra

# Zystennieren – ADPKD

Ratgeber mit Antworten auf  
alle Fragen für Betroffene und  
Angehörige zur autosomal-  
dominanten polyzystischen  
Nierenerkrankung

 hogrefe

# Inhaltsverzeichnis

<b>Dank</b> .....	11
<b>Geleitwort</b> .....	13
<b>Vorwort</b> .....	15
Personen im Buch .....	16
<b>I Gesunde und kranke Nieren</b> .....	17
1. Funktion gesunder Nieren .....	17
2. Zystennieren – Was ist los bei ADPKD? .....	25
1.3 Sind auch andere Organe betroffen? .....	29
1. Zysten in der Leber .....	29
2. Magen und Darm: Ausstülpungen der Darmwand (Divertikel) .....	32
3. Leistenbrüche (Bauchwandhernien) .....	33
4. Herz, Herzklappen .....	33
5. Aussackung einer Arterie im Gehirn (Gehirnaneurysma) .....	36
6. Mangel an Vitamin D .....	38
7. Bauchspeicheldrüse .....	38
8. Bronchien, Bronchiektasien .....	39
9. Wassereinlagerungen im Körper (Ödeme) .....	40
10. Zysten in weiteren Organen .....	40
1.4 Weitere Probleme in den Nieren .....	41
5. Diagnose – wie weiß ich, ob ich ADPKD habe? .....	46
6. ADPKD: Typ 1 oder Typ 2? .....	51
<b>2 Informationen über meine Erkrankung</b> .....	53
1. Will ich wissen, ob ich von ADPKD betroffen bin? .....	53
2. Seit wann weißt du, dass du ADPKD hast? .....	59

3.	Wem sage ich wie viel? . . . . .	67
4.	Wie sag ich's meinem Kind? . . . . .	73
1.	Theorie und Praxis . . . . .	73
2.	Eine Erfahrung aus der Praxis . . . . .	76
<b>3</b>	<b>Was kann ich für meine Gesundheit tun – mit oder ohne Diagnose über ADPKD?</b> . . . . .	<b>79</b>
1.	Blutdruck . . . . .	79
2.	Ernährung . . . . .	84
3.	Auskurieren von Infekten . . . . .	90
4.	Andere Untersuchungen, auch bei anderen Ärzten . . . . .	96
5.	Zum Arzt – wann und wohin? . . . . .	97
6.	Medikamente und ihre Auswirkungen auf die Nieren . . . . .	101
<b>4</b>	<b>Persönlicher Umgang mit der Erkrankung</b> . . . . .	<b>109</b>
1.	Mit ADPKD im Alltag . . . . .	109
2.	Berufswahl . . . . .	112
3.	Sport . . . . .	113
4.	Auf Reisen . . . . .	117
<b>5</b>	<b>Familienplanung</b> . . . . .	<b>121</b>
1.	Verhütung . . . . .	121
2.	Schwangerschaft . . . . .	123
3.	PID: Prä-Implantations-Diagnostik . . . . .	125
<b>6</b>	<b>Auswirkungen auf Körper, Seele und Geist</b> . . . . .	<b>129</b>
1.	Psychosomatik und ADPKD . . . . .	129
2.	Stress und Entspannung . . . . .	130
3.	Psychische Auswirkungen . . . . .	135
<b>7</b>	<b>Behandlung im Verlauf der Erkrankung</b> . . . . .	<b>167</b>
1.	Der Krankheitsverlauf . . . . .	167
2.	Linderung von Beschwerden – was kann man in welchem Stadium tun? . . . . .	176

<b>8</b>	<b>Therapie mit Tolvaptan</b> . . . . .	181
1.	Erste Therapie für Menschen mit ADPKD . . . . .	181
2.	Voraussetzungen . . . . .	182
3.	Wirkung . . . . .	183
4.	Von der Diagnose zur Therapie . . . . .	186
5.	Erfahrungsaustausch bis zum Beginn der eigenen Einnahme . . . . .	191
<b>9</b>	<b>Wenn die Nieren nicht mehr genug filtern – Nierenersatz-Therapie</b> . . . . .	197
9.1	Fortgeschrittener Nierenfunktionsverlust: Stadium G5 . . . . .	197
2.	Dialyse . . . . .	200
3.	Transplantation . . . . .	205
<b>9</b>	<b>Forschung über Krankheiten</b> . . . . .	211
10.1	Allgemeine Grundlagen zur weltweiten Forschung über ADPKD . . . . .	211
<b>11</b>	<b>Forschung auf der Suche nach neuen Medikamenten</b> . . . . .	215
1.	Grundprinzipien der Forschung an Medikamenten . . . . .	215
2.	Beispiel: Zulassungsstudie TEMPO für Tolvaptan . . . . .	222
3.	Beobachtungsstudien . . . . .	224
<b>12</b>	<b>Ethik und ADPKD</b> . . . . .	227
<b>13</b>	<b>Wertiefer einsteigen will</b> . . . . .	229
1.	Quellen . . . . .	229
1.	Kontakte für den Erfahrungsaustausch . . . . .	229
2.	Links zum Lesen und zum Anschauen . . . . .	230
<b>14</b>	<b>Ausblick</b> . . . . .	231
1.	Forschung . . . . .	231
<b>15</b>	<b>Zum Schluss eine Geschichte</b> . . . . .	233
	Die durstige kleine Schlange . . . . .	233
	<b>Über die Autoren</b> . . . . .	237
	<b>Fachwörter, Abkürzungen</b> . . . . .	239
	<b>Sachwortverzeichnis</b> . . . . .	251
	<b>Abbildungsnachweise</b> . . . . .	256

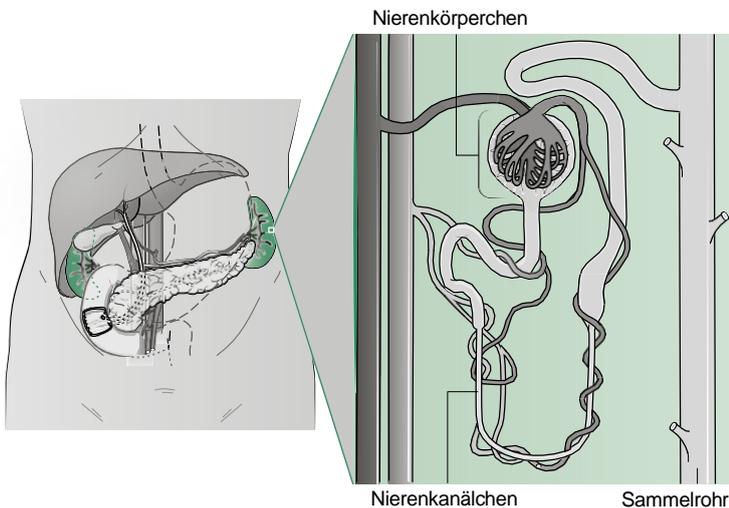
# I Gesunde und kranke Nieren

## I.1

### Funktion gesunder Nieren

**Freundin** Wie funktionieren gesunde Nieren?

**Andreas** Das lässt sich am besten anhand einer Zeichnung erklären ([Abbildung I-1](#)).



**Abbildung I-1:** In der rechten Abbildung ist ein Nephron gezeichnet, eine der winzigen, über eine Million Untereinheiten. Jedes davon besteht aus einem Nierenkörperchen und dem damit verbundenen Röhrenchensystem (Tubulus). Die Nieren heißen auf lateinisch ren; deshalb das Adjektiv renal, wenn es um Nierenerkrankungen und Zusammenhänge geht. Das altgriechische Wort dafür lautet nephros. Deshalb heißen die Nierenfachärzte auch Nephrologen. Tief im Bauchraum liegen die Nieren links und rechts von der Wirbelsäule etwas oberhalb der Gürtellinie, rundum gut geschützt und gegen Erschütterungen gedämpft, eingehüllt in einen Fettmantel.

### Rosi Wie groß und wie schwer sind normal große Nieren?

**Andreas** Eine gesunde Niere ist, je nach Körpergröße des Menschen, etwa 10 cm lang, etwa 5 cm breit und etwa 4 cm dick. Zusammen wiegen die beiden Nieren etwa 240 g. Das entspricht einem Volumen von ungefähr 240 ml. Die Harnleiter verbinden beide Nieren mit der Blase. Der Urin wird in den Nieren gebildet, läuft über die beiden Harnleiter in die Blase und dann von der Blase über die Harnröhre nach draußen.

### Freundin Welche Aufgaben haben die Nieren?

**Andreas** Die Hauptaufgabe der Nieren ist es, das Blut zu reinigen. Abbauprodukte des Körpers, die sich im Blut angesammelt haben, werden ausgefiltert und mit dem Urin ausgeschieden. Solche Giftstoffe entstehen während des Stoffwechsels. Hierzu durchfließt das gesamte Blut des Menschen (5–7 l) innerhalb von 24 h bis zu 300-mal die Nieren, das sind durchschnittlich 1800 l Blut täglich. Zunächst fließt das Blut über die Hauptschlagader in die Nieren.

Innerhalb der Nieren hat der Mensch über eine Million Untereinheiten, die Nephronen. Jedes davon besteht aus dem Filter, dem sogenannten Nierenkörperchen (Glomerulum), und einem damit verbundenen Röhrenchensystem (Tubulus). In den Nierenkörperchen wird durch Abpressen des Bluts der Primärharn erzeugt. Weiße und rote Blutkörperchen (Leukozyten und Erythrozyten) und die größeren Bluteiweiße (Plasmaalbumin und andere Proteine) sind schlicht zu groß und können die feine Membran nicht passieren. Wenn diese Stoffe dennoch im Urin gefunden werden, ist das ein erster Hinweis auf eine Erkrankung.

Die Moleküle Zucker, Harnstoff, Mineralien und Wasser sind kleiner und können die Membran im Nierenkörperchen passieren und werden in den Nierenröhren (Tubuli) aufgefangen. Diese aufgefangene Flüssigkeit, der Primärharn, ungefähr 180 l pro 24 h ([Abbildung 1-2](#)), pro Minute etwa 125 ml, werden aus den Nierenröhren durch die Nierenrinde und durch das an die Nierenmitte angrenzende Mark weiterbefördert.

### Rosi 180 l? Was passiert dann mit diesem Primärharn?

**Andreas** Ja, die Menge an Primärharn ist enorm. Das entspricht ungefähr drei normal gefüllten Badewannen täglich ([Abbildung 1-2](#))! Darin enthalten sind viele Stoffe und vor allem eine große Menge an Flüssigkeit, die der Mensch braucht und behalten soll. Deshalb wird auf dem weiteren Weg durch die Nieren durch ein System von Röhren und die im Nierenmark liegende Henle-Schleife fast die gesamte Flüssigkeit und viele weitere Bestandteile des Primärharns (Mineralien, Zucker, Aminosäuren, Elektrolyte) zurückgeführt (rückresorbiert). Diese verblei-



• Bei Patienten mit ADPKD besteht ein Risiko von 9–12 %, mit zunehmendem Lebensalter bis 20% des Aussackens einer Arterie im Gehirn, auch **Hirnaneurysma** genannt.



• **Zysten in der Leber** liegen bei 70–75 % der von ADPKD betroffenen Patienten vor.



• Weitere relativ häufige Begleiterscheinungen bei Patienten mit ADPKD sind **Ausstülpungen der Darmwand**, **medizinisch Divertikel** genannt. Diese können sich entzünden, dann spricht man von **Divertikulitis**.



• Als Folge davon besteht eine erhöhte Neigung zu **Bauchwandhernien**, in der Umgangssprache auch **Leistenbrüche** genannt.



• Riskant für das Herz ist ein **zu hoher Blutdruck**, häufig die erste Begleiterscheinung von ADPKD. Zu hoher Blutdruck fördert die **Verkalkung von Gefäßen**, auch im Herzen.



• Patienten mit ADPKD haben ein höheres Risiko, einen **Herzklappenfehler** zu bekommen.

• **Sodbrennen** ist ebenfalls eine häufige Folge, wenn der **Druck vom Magen aus nach oben Richtung Speiseröhre** weitergegeben wird.



• Bei ungefähr 10 % der Patienten mit ADPKD bilden sich nach und nach **kleine Zysten** an der **Bauchspeicheldrüse**.



• Das Wasser lagert sich dabei oft in den Unterschenkeln ab; in der Fachsprache heißt dies **Ödeme**.



• Die Wahrscheinlichkeit, irgendwann im Leben einen oder mehrere **Nierensteine** zu entwickeln, beträgt bei Patienten mit ADPKD etwa 10–35 %



**Abbildung 1-4:** Bei der ADPKD sind nicht nur die Nieren, sondern verschiedene andere Organe betroffen.