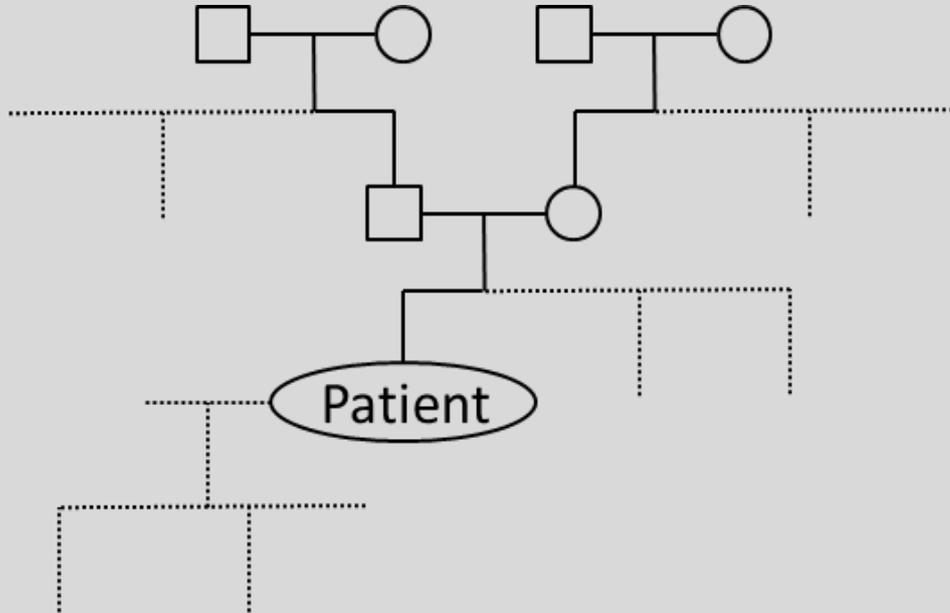


Datum Visite

Datum des Screening-Ultraschalls:

**Familienanamnese:**

Bitte möglichst ausführlich erheben; Stammbaum ergänzen (Geschwister, Onkel / Tanten, Kinder), alle Personen mit Nummern in den Kreisen kennzeichnen und in der entsprechenden Zeile der untenstehenden Tabelle Angaben notieren. Unter Zusatzinformationen bitte Dialysepflichtigkeit, Transplantation bzw. Tod mit Angabe der Jahreszahl notieren



	Name	Vorname	Geburtsjahr	Geschlecht		ADPKD			Zusatzinformationen (Dialyse/TPL/Tod etc)
				m	w	j	n	?	
1				<input type="checkbox"/>					
2				<input type="checkbox"/>					
3				<input type="checkbox"/>					
4				<input type="checkbox"/>					
5				<input type="checkbox"/>					
6				<input type="checkbox"/>					
7				<input type="checkbox"/>					
8				<input type="checkbox"/>					
9				<input type="checkbox"/>					
10				<input type="checkbox"/>					
11				<input type="checkbox"/>					
12				<input type="checkbox"/>					
13				<input type="checkbox"/>					
14				<input type="checkbox"/>					
15				<input type="checkbox"/>					

Bei zu kurzer Tabelle bitte weitere Angehörige auf der Rückseite notieren und hier ankreuzen:

Familienanamnese bezüglich intrakranieller Blutungen:

bland

Sind Zystennieren beim Patienten vorbekannt?

nein

ja

(Jahr der Diagnosestellung)

falls ja: wurde bereits ein MRI Schädel zur Suche nach intrakraniellen Aneurysmen durchgeführt?

nein

ja

Jahr

Ort

Intrakranielle Blutungen in der persönlichen Anamnese?

nein

ja

(Angaben über Zeitpunkt und Therapie):

Ergebnis Ultraschall:

Zysten vorhanden

Class 1

ja

nein

Längsachse rechts cm

Längsachse links cm

## Anamnese

ADPKD-Symptome

Angaben über Zeitpunkt / Dauer / Häufigkeit und Therapie

keine

Flankenschmerzen

Makrohämaturie

sichtbarer Tumor

Hypertonie

Zysteninfekte

andere ADPKD-Symptome

relevante Erkrankungen / Operationen

## Systemanamnese (ausser ADPKD-Symptome)

Herz / Kreislauf

bland

Atmungsorgane

bland

Gastrointestinaltrakt

bland

Urogenitaltrakt

bland

Integument

bland

Nervensystem / Psyche

bland

Infektanfälligkeit (Atemwegsinfekte, Harnwegsinfekte, Herpes labialis, andere)

bland

Allergien

bland

Nikotin

nie

< 2 Zig/d

2-10 Zig/d

½-1 p/d

1-2 p/d

>2 p/d

kumulativ ca.  py

Alkohol

nie

< 1 E/Wo

1-3 E/Wo

4-7 E/Wo

1-3 E/d

>3 E/d

1 E (Einheit) = ca 3 dl Bier oder 1 dl Wein oder 4 cl Spirituosen

Koffein

nie

< 1 Kaffee/d

1-2 Kaffee/d

3-4 Kaffee/d

>4 Kaffee/d

andere Noxen

aktuelle Medikamente (inklusive Kontrazeption)

## Status

## Pathologische Befunde

### Kardial

Herztöne  normal  
Geräusche  keine

### Pulmonal

Perkussion  normal  
Auskultation  normal

### Abdomen

Leber  normal  
Milz  normal  
Resistenzen  keine

### Nierenloggen

indolent

### Integument

normal

### Lymphknoten

cervikal  normal  
suprakl.  normal  
axillär  normal

## Bemerkungen und Ergänzungen

## Blutdruckmessung/Labor

### 1. Blutdruck (Messung im Sitzen 5 Minuten nach Hinsetzen)

rechts  /  mmHg

links  /  mmHg

### 2. Blutdruck (Messung im Sitzen nach weiteren 5 Minuten)

rechts  /  mmHg

links  /  mmHg

Puls  / min

Gewicht  kg

Temp  °C

Grösse  cm

Blut und Mittelstrahl-Urin abgenommen

## Indikation für die Tolvaptan-Therapie

### A) Diagnostische Kriterien (eines der beiden ersten Kriterien oder nur dritte Kriterium):

- Gesicherte ADPKD Diagnose anhand nach Pei-Ravine (>4 Zysten/Niere)

#### UND

- typische „Class I ADPKD“ - Morphologie (bilaterale und diffuse Zystenverteilung mit leichtem bis hochgradigem Ersatz des Nierengewebes durch Zysten)

#### ODER

- genetischer Nachweis

### B) Krankheitsstadium (beide Kriterien zu erfüllen):

- Gesamtnierenvolumen  $\geq 750$  ml zu Behandlungsbeginn

#### UND

- eGFR  $\geq 30$  ml/min/1.73 m<sup>2</sup> (CKD-Stadium 1 bis 3)

### C) Anzeichen für eine schnell fortschreitende Erkrankung (eines von 4 Kriterien zu erfüllen):

- bestätigter eGFR Abfall von  $\geq 5$  ml/min/1.73 m<sup>2</sup> über 1 Jahr; \_\_\_\_\_ ml/min/1.73m<sup>2</sup>

#### ODER

- Nierengrössenwachstum von  $> 5\%$  pro Jahr, bestätigt durch mindestens 2 MRI- oder CT-Messungen im Abstand von je mindestens 6 Monaten; \_\_\_\_\_ Prozent/Jahr

#### ODER

- prognostizierte Progression der Mayo Klasse 1C, 1D oder 1E, \_\_\_\_\_ Mayo Klasse

#### ODER

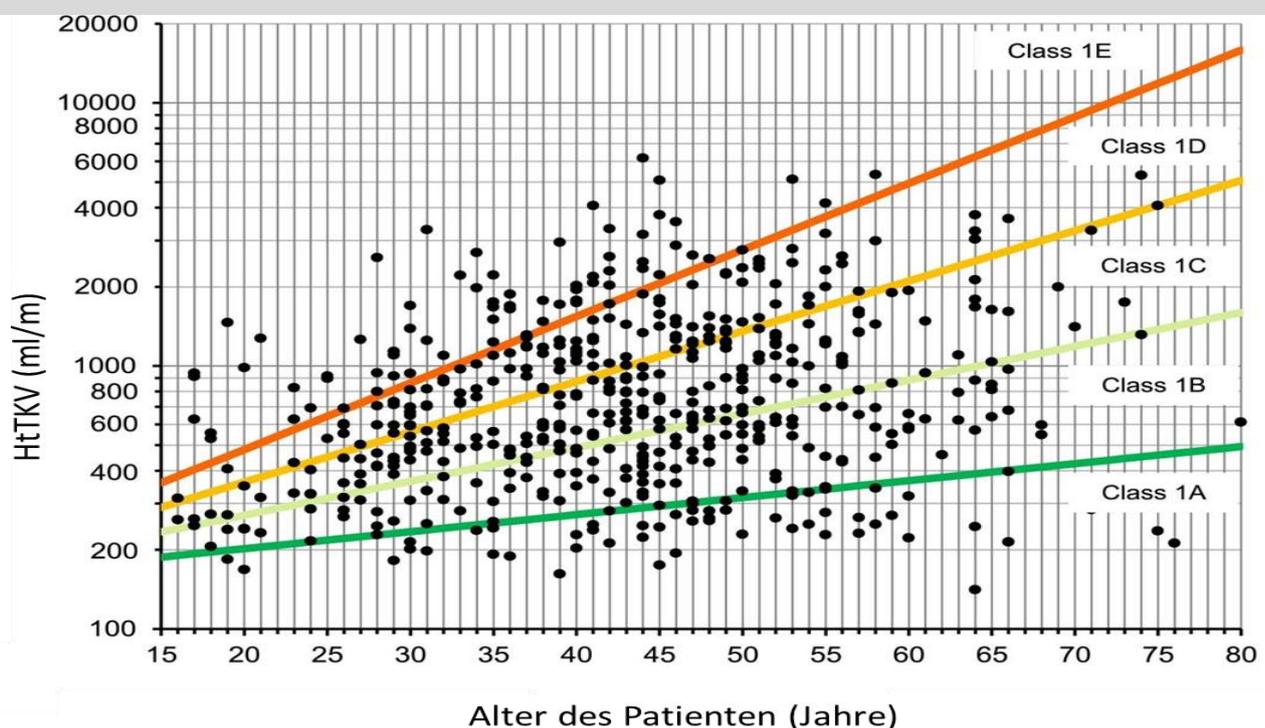
- trunkierende PKD1-Mutation und PRO-PKD-Score von  $>6$  (Geschlecht, Bluthochdruck vor dem 35. Altersjahr, urologische Vorfälle, Art der PKD-Mutation)

### Beabsichtigte Startdosierung:

- 45 mg + 15 mg  
 15 mg (nur bei Patienten, die *starke CYP3A-Hemmer* nehmen)  
 15mg + 15 mg (nur bei Patienten, die *mittelstarke CYP3A-Hemmer* nehmen)

Die Abschätzung des Nierenfunktionsverlusts mittels des auf die Körpergrösse adjustierten Nierenvolumens (HtTKV) im Verhältnis zum Alter. Prognostizierter jährlicher Verlust der glomerulären Filtrationsfraktion (ml/min/1.73 m<sup>2</sup>) gemäss Klassifikation A bis E („Mayo Klassifikation“):

Mayo Klassifikation	Mann	Frau
A	-0.23	0.03
B	-1.33	-1.13
C	-2.63	-2.43
D	-3.48	-3.29



## Kontraindikationen für die Tolvaptantherapie

	j	n
erhöhte Leberenzyme wie folgt:		
ALT > 8 x normale Obergrenze (= upper limit of normal = ULN)		
ALT > 5 x ULN über einen Zeitraum von mehr als 2 Wochen		
ALT > 3 x ULN und INR > 1,5		
Volumendepletion		
Unfähigkeit, Durst zu empfinden oder darauf zu reagieren		
Schwangerschaft oder stillende Mütter		
Hypernatriämie		
Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile		
sonstige Allergien		
<b>Krankheiten mit Anwendungsbeschränkungen</b>		
	j	n
Erhöhte Leberenzym, AST und ALT stabil bei nicht mehr als 3 x ULN. Sollten die Baselinewerte abnormal sein, aber unter dem Grenzwert für ein dauerhaftes Absetzen liegen, kann die Behandlung nur eingeleitet werden, wenn die potentiellen Behandlungsvorteile die potentiellen Risiken überwiegen. Leberfunktionstests müssen mit verstärkter Häufigkeit fortgesetzt werden. Empfehlung: Hepatologen einbeziehen.		
Schwere Leberfunktionseinschränkung		
Dehydrierung und limitierter Zugang zu Wasser		
Harnausflussoabstruktion (z. B. Prostatahypertrophie)		
Flüssigkeits- und Elektrolythaushalt Imbalance		
Abnormale Serumnatriumspiegel		
Laktose- und Galaktoseintoleranz		
Diabetes Mellitus		
Erhöhte Harnsäurewerte		
Verhütung (Frauen im gebärfähigen Alter)		
welche Methode:		

Name Arzt

Unterschrift