

Polycystische nieren



azdelta

Uw ziekenhuis.

Beste patiënt

Met deze brochure willen we u wat meer informatie verschaffen over het verloop van de polycystische nierziekte. Bij eventuele vragen, aarzel niet om deze te noteren en te bevragen aan de verpleegkundigen en artsen van de afdeling.

De artsen en medewerkers van de dienst nierziekten

1

Waar liggen de nieren?

De nieren liggen achterin de rug, vlak onder de onderste rib. Het zijn goed doorbloedde organen. Van al het bloed dat het hart rondpompt, gaat vijftientig procent naar de nieren.

2

De functie van onze nieren

De nieren beschikken over belangrijke functies die het lichaam in conditie en balans houden:

1. Ze verwijderen afvalstoffen, overtollig vocht en elektrolyten (bv. natrium, kalium, fosfor...) uit het lichaam.
2. Ze helpen de bloeddruk te reguleren. Als de bloeddruk daalt, zullen de nieren hormonen afgeven die de bloeddruk weer doet stijgen.
3. Ze zorgen ervoor dat de zuurtegraad in balans blijft. Enkel met een gezonde balans kan het lichaam optimaal blijven functioneren.
4. Ze zetten vitamine D om in zijn actieve vorm. Enkel in zijn actieve vorm kan de vitamine gebruikt worden in het lichaam voor een goede botontwikkeling.
5. Ze maken erythropoëtine (EPO) aan. Dit hormoon stimuleert de aanmaak van rode bloedcellen in het beenmerg.

3

Wat als de nieren falen?

Als de nieren beschadigd zijn, heeft dit gevolgen voor vrijwel alle bovenstaande functies die door een gezonde nier worden geregeld. Deze schade komt dan voornamelijk voor in de nierfilters. Beschadigde nierfilters kunnen hun werk onvoldoende uitvoeren, waardoor de gezonde nierfilters harder moeten werken. Hierdoor kan na enige tijd slijtage optreden in de gezonde nierfilters en gaat de nierwerking steeds verder achteruit.

Behandelen van nierschade is levensnoodzakelijk. De behandeling is er dan ook op gericht om nierfalen tegen te gaan. In eerste instantie bestaat deze uit medicatie en een dieet (eiwit- en zoutarm dieet). Helpt die aanpak niet genoeg, dan zal een nierfunctievervangende behandeling, zoals dialyse, opgestart moeten worden. Let op; hiermee kan het proces van beschadiging deels vertraagd worden maar de reeds opgelopen beschadiging aan het nierweefsel is blijvend.

4

Wat zijn polycystische nieren (PKD)?

Een polycystische nier is een erfelijke nieraandoening waarbij zich in één of (meestal) beide nieren cysten vormen. Een cyste is een holte die gevuld is met een (half)vloeibare inhoud. De aanwezigheid van één cyste in de nier kan geen kwaad maar als de nier in beslag wordt genomen door meerdere cysten zal het gezond nierweefsel worden aangetast, wordt de nier groter en kan dit ten slotte leiden tot een verminderde nierfunctie of nierfalen.

Bij een aanwezigheid van meerdere cysten, spreken we van polycystische nieren.

5

Veel voorkomend

Polycystische nierziekte is één van de meest voorkomende erfelijke aandoeningen in Europa. De exacte cijfers omtrent het jaarlijkse aantal patiënten in België zijn niet bekend maar wereldwijd treft deze aandoening ongeveer 1 per 1000 individuen. De ziekte manifesteert zich meestal op volwassen leeftijd.

6

Pathologie

Bij polycystische nierziekte is er sprake van een erfelijke ciliopathie. Dat betekent dat er een probleem is met de cilia (trilhaartjes) in de nier. De cilia zijn een soort antennes die zich bevinden op de niercellen. Ze vangen allerlei signalen op zoals trillingen, druk... Door hun signalering, kan de niercel op een juiste manier reageren. Ze zijn dus essentieel voor het goed functioneren van de nier.

De werking van de cilia wordt in stand gehouden door het eiwit ATP (adenosinetriposfaat). Het eiwit staat in voor de bouw, behoud en afbraak van de cilia.

Bij de polycystische nieraandoening treedt er een fout op in het DNA van het ATP-eiwit. Door deze fout ontstaan er mutaties (ongecontroleerde delingen van het eiwit) en wordt de werking van het eiwit verstoord. Hierdoor wordt de bouw, behoud en afbraak van de cilia beïnvloed waardoor de niercellen niet meer op een juiste manier kunnen reageren op signalen. Als gevolg gaan de niercellen kapot en ontstaan er niercysten.

7

Soorten

Er wordt een onderscheid gemaakt tussen twee polycystische nierziekten

1. Autosomaal dominante polycystische nierziekte (ADPKD)

2. Autosomaal recessieve polycystische nierziekte (ARPKD)

	ADPKD	ARPKD
Voorkomen	Meest voorkomend	Minst voorkomend
Overerving	Dominant = via één ouder	Recessief = via beide ouders
Ontstaan	Manifesteert op latere leeftijd	Ontstaan in de eerste levensmaanden
Evolutie	Cysten zijn klein en groeien langzaam	Cysten zijn in grotere aantallen aanwezig en groeien snel
Symptomen	Ontstaan wanneer de cysten op het gezond nierweefsel drukken: <ul style="list-style-type: none"> • Bloed in urine • Chronische pijn in buik/rug • Nierstenen • Urineweginfecties 	Vlak voor de geboorte zijn er al symptomen van: <ul style="list-style-type: none"> • Nierschade • Leverproblemen • Groei-achterstand van de longen
Gevolgen	<ul style="list-style-type: none"> ⇒ Nierfalen ⇒ Verwijde hersenbloedvaten ⇒ Hersenbloeding ⇒ Ontstaan van cysten in lever en alvleesklier ⇒ Afwijkingen in de lever en alvleesklier ⇒ Hart-vaatziekten ⇒ Nier-levertransplantatie 	<ul style="list-style-type: none"> ⇒ Overlijden kind direct na de geboorte ⇒ Ernstig nierfalen ⇒ Leverfibrose ⇒ Hoge bloeddruk in de leverpoortader ⇒ Ontstaan van slokdarmslagaderen ⇒ Maagbloedingen ⇒ Nier-levertransplantatie



Diagnose

De polycystische nierproblemen worden meestal ontdekt tijdens een medisch onderzoek (voor een andere aandoening) of wanneer de patiënt zich meldt met symptomen zoals een hoge bloeddruk, bloed in de urine en pijn in buik/rug. Via de familiale voorgeschiedenis kan men evenals de diagnose vaststellen omdat deze ziekte overgeërfd kan worden.

De nierarts onderzoekt de nieren op cysten met behulp van een echografie, CT-scan en/of een MRI-scan. Om de DNA-mutaties op te sporen die de ziekte kan veroorzaken, kan een genetische test worden uitgevoerd.

Bij ADPKD worden extra onderzoeken uitgevoerd zoals NMR hersenen (opsporen van verwijde bloedvaten in hersenen) en een echocardiografie (opsporen van hart-vaatproblemen).

9 **Behandeling**

Patiënten met polycystische nieren kunnen niet genezen van hun aandoening. De nierarts kan wel de nierfunctie beschermen en de groei van de cysten vertragen door volgende behandelingen op te starten:

- bloeddrukcontrole
- bloed-urine onderzoek
- pijnmedicatie
- opstart Tolvaptan (medicatie die achteruitgang van nierfunctie en cystengroei remt)
- zout- en eiwitarm dieet
- gewichtsbeheersing
- verhogen van vochtinname
- symptoombehandeling
- eventueel nierfunctievervangende therapie

10 **Prognose**

De prognose bij ADPK en ARPDK is niet gelijk:

ADPKD: De cysten in de nieren zullen blijven groeien en vermeerderen zich gedurende het hele leven. De gevolgen daarvan voor de nieren verschilt van patiënt tot patiënt. Bij sommige patiënten groeien en vermeerderen de cysten zo langzaam dat de kans op ernstig nierfalen is uitgesloten, of er is enkel sprake van ernstige nierinsufficiëntie op een hoge leeftijd. Hoe de prognose verloopt, hangt deels af van hoe de persoon met zijn/haar ADPKD omgaat.

ARPDK: Hoe jonger de ziekte zich ontwikkelt, hoe slechter de prognose. Bij ARPDK is er een grote kans dat de baby dood wordt geboren of kort na de geboorte overlijdt. Wanneer

de baby het overleeft, doordat de ziekte zich minder snel ontwikkelt, zien we op 10-jarige leeftijd nierinsufficiëntie optreden.

11

Wat kunt u zelf doen?

Onderstaande tips kunnen de kans op bijkomende problemen en verdere nierschade beperken:

- cafeïnebeperking (vermijd koffie, cola, chocolade, energiedrankjes,...)
- drink minimaal 3-4 liter vocht per dag
- vermijd overgewicht
- beperk uw eiwit- en zoutinname
- controleer regelmatig de bloeddruk
- stop met roken
- vermijd overmatig alcoholgebruik
- beweeg elke dag minimum 30 minuten
- vermijd activiteiten die de nieren kunnen beschadigen (bv. contactsport)

Vraag aan uw nierarts om u door te verwijzen naar een diëtist. Zo kan advies en zorg op maat worden aangeboden.

Contact

Secretariaat dienst nierziekten

☎ 051 23 74 20

✉ secr.nierziekten@azdelta.be

Verpleegafdeling nierziekten

☎ 051 23 74 76

✉ afd.nier.endo@azdelta.be

Bron: dienst nierziekten

Artsen

Dr. Gert De Schoenmakere

Dr. Bart Maes

Dr. Thomas Malfait

Dr. Hans Schepkens

Dr. An Vanacker

Dr. Ignace Vandewiele