

# WELKOM!!

Wetenschapsdag 2024



## Cystenieren: steeds meer onderzoek en kennis, maar wat betekent dat voor mij?

- Spreker : Dr. Mahdi Salih

**Aanvang: 10:30 uur**

AstraZeneca 

  
**HANSA**  
BIOPHARMA

CSL Vifor

 **Chiesi**

 astellas

# ONDERZOEK NAAR CYSTENIEREN: *TERUGBLIK EN VOORUITZICHT*

**Dr. Mahdi Salih**  
**Internist-Nefroloog**



Erasmus MC



# Indeling presentatie

1. Introductie
2. Terugblik
3. Vooruitzicht

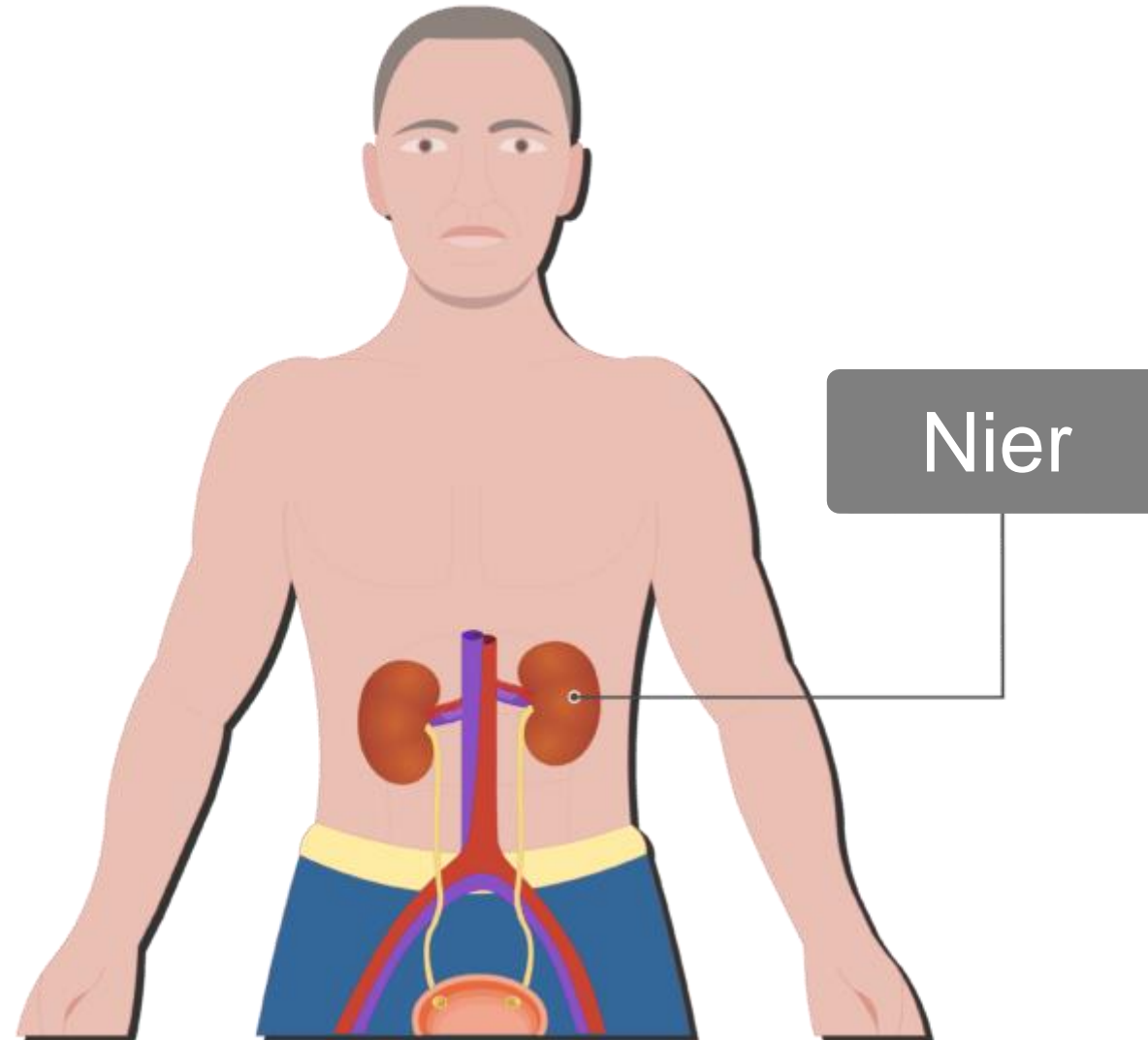
# **Indeling presentatie**

**1. Introductie**

2. Terugblik

3. Vooruitzicht

# De nieren



# Wat zijn cystenieren?

## In het kort

- Bij cystenieren groeien er holten met vocht in de nieren.
- Deze holten met vocht heten cysten.
- Als er te veel cysten groeien, raken de nieren beschadigd.
- Deze nierziekte is meestal erfelijk.

Bron: [www.nieren.nl](http://www.nieren.nl)

# Wat zijn cystenieren?

- Het hebben van één of meer niercysten is **niet** (altijd) hetzelfde als het hebben van de aandoening (erfelijke) cystenieren
- Cystenieren is de meest voorkomende erfelijke nierziekte (~1 : 1000)
- Cystenieren leidt meestal tot **nierfalen** waarvoor **nierfunctievervangende therapie** noodzakelijk is
- Officiële naam: autosomaal dominante polycysteuze nierziekte (ADPKD)

# Wat zijn cystenieren?

Polycysteuze nier

Normale nier

MRI nieren

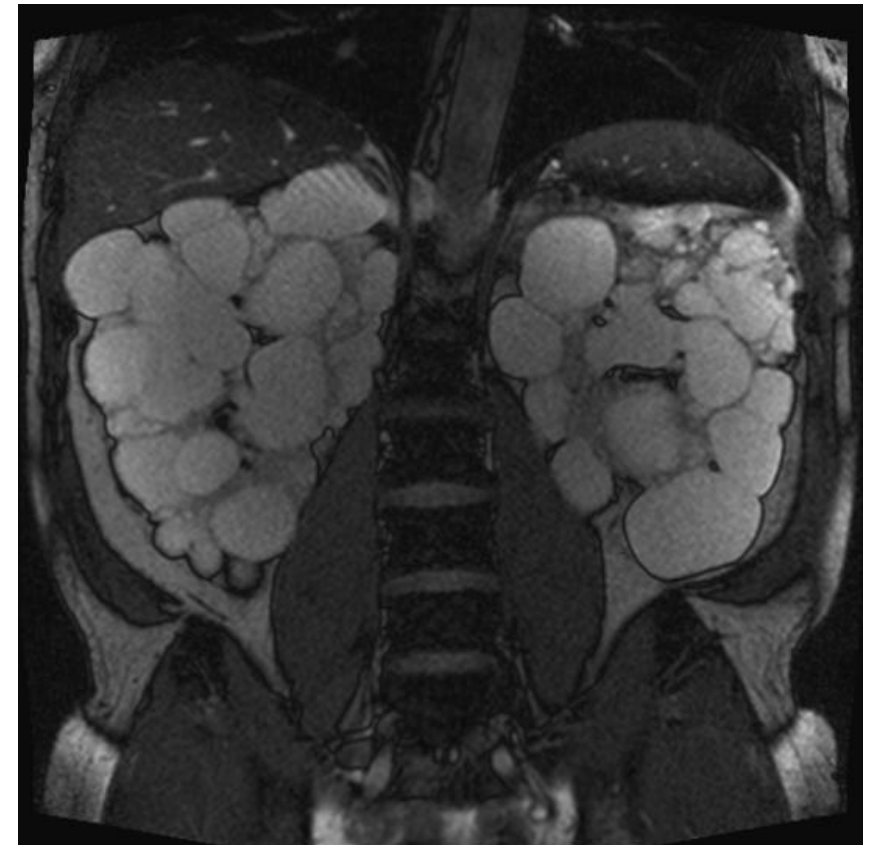
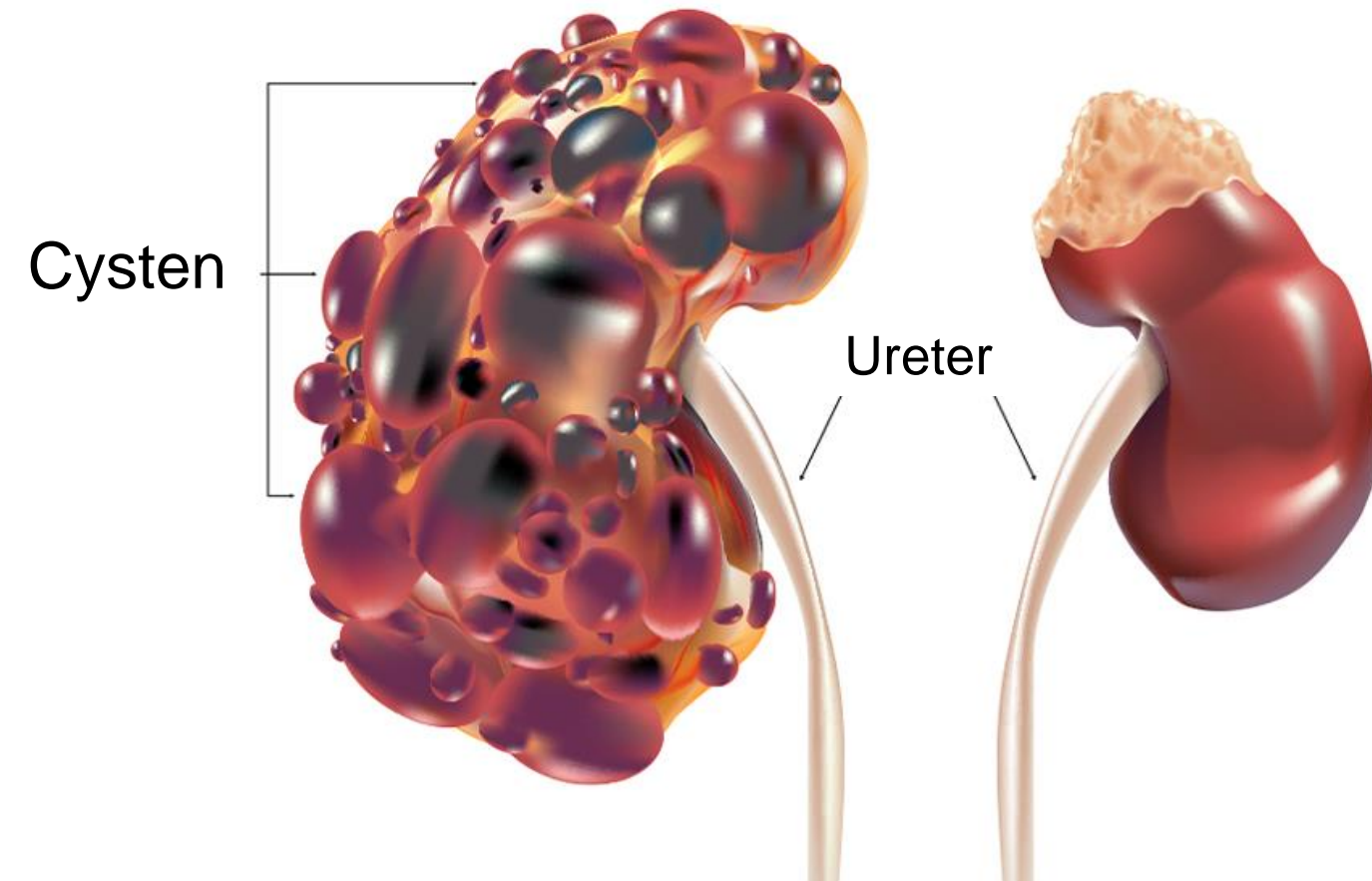


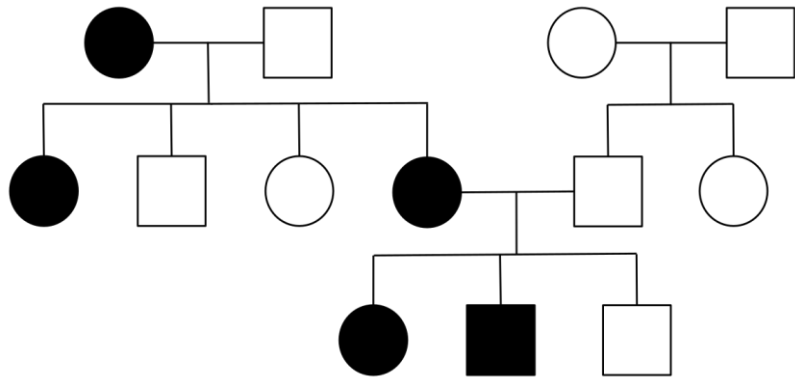




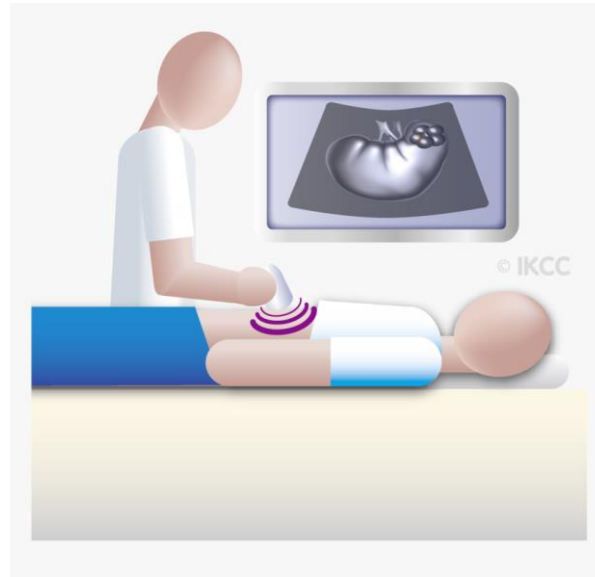
Diagram illustrating the internal structure of the eye, showing the iris, lens, and retina.

# Hoe wordt de diagnose gesteld?

Komt het in de familie voor?



Echo van de nieren



DNA-diagnostiek (soms)



# Wanneer DNA-diagnostiek?

- Cystenieren komt niet in de familie voor
- Twijfel bij nierecho maar zekere diagnose nodig (bijvoorbeeld bij mogelijke nierdonor)
- Ongebruikelijke presentatie:
  - Vroeg en ernstig
  - Nierfalen zonder dat nieren vergroot zijn
  - Eén nier meer aangedaan dan de andere
  - Onderdeel van een syndroom

# Aandoenigen die lijken op erfelijke cystenieren

Niet-aangeboren	Aangeboren
Meerdere simpele niercysten	ADP <u>L</u> D: lever
Meerdere cystes in 1 nier	A <u>R</u> PKD: recessieve vorm
Niercysten bij nierfalen	AD <u>T</u> KD
Cysten van het nierbekken	Medullaire sponsnieren
	Tubereuze sclerose
	Ziekte van Von Hippel – Lindau

# Gevolgen van cystenieren

- Minder geconcentreerde urine
- Hoge bloeddruk
- Nierinsufficiëntie > nierfalen
- Levercystes
- Verwijd bloedvat hersenen (aneurysma)
- Pijn in buik en rug
- Bloed in de urine
- Blaasontsteking
- Nierstenen



*Geeft geen of pas laat klachten!*

# Wat bepaalt de snelheid van de nierfunctieverslechtering?



## Gunstig:

- PKD2 mutatie
- Geen nierfalen familie
- Bloeddruk laag
- Nooit bloed geplast
- Geen nierstenen
- Kleine nieren



## Ongunstig

- PKD1 mutatie (vs PKD2)
- Familie vroeg nierfalen
- Hoge bloeddruk op jonge leeftijd
- Bloed plassen
- Nierstenen
- Grote nieren op jonge leeftijd

# Indeling presentatie

1. Introductie
- 2. Terugblik**
3. Vooruitzicht

# Stephen Bathory







Stephen Bathory  
by Anonymous



Stephen Bathory  
by Jan Matejko



Stephen Bathory  
By Marcin Kober -1585



1995

PKD gen  
gevonden

2006

CRISP  
studie

2010

Everolimus  
studies

2011

DIPAK  
studie

2012  
&  
2017

Tolvaptan  
studies

# Wat weten we inmiddels?

- Leefstijl:
  - Zoutbeperking
  - Meer water drinken
  - BMI (20-25)
  - Andere maatregelen: stop met roken, gezonde voeding
- Bloeddruk
- Tolvaptan

# Bloeddruk behandeling

- Laag zout dieet (leefstijl)
- Soort tablet:
  - Liefst: -pril of –sartan
  - Anders: alle andere pillen
- Streef bloeddruk:
  - <130/80
  - Select groep: <110/75 (3% vs 2,7% verlies/jaar)
- Effecten: minder sterfte en langer nierfunctie behoud

# Tolvaptan behandeling

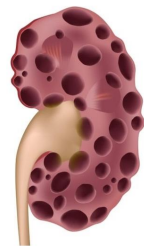
Water tekort



ADH/Vasopressine

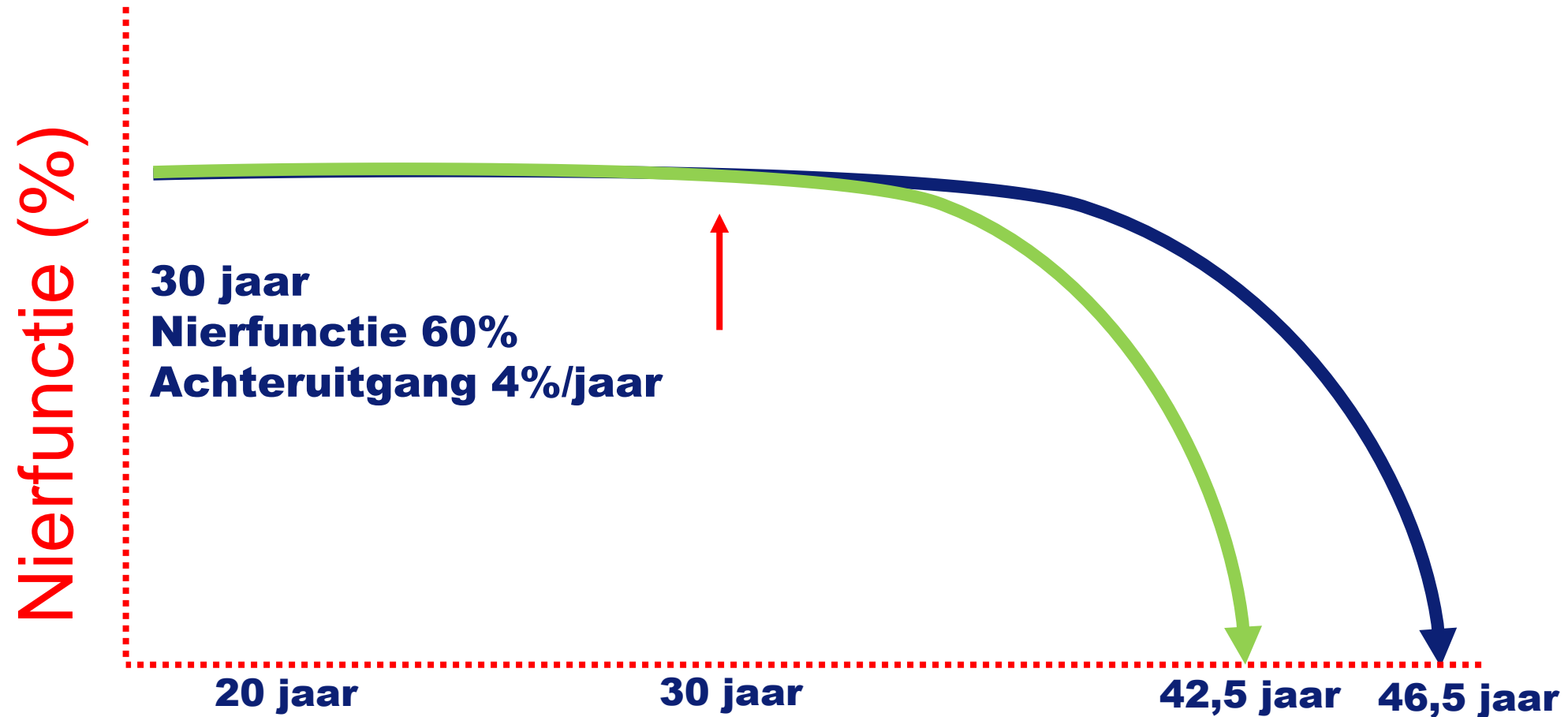


Water vasthouden



Tolvaptan

# Tolvaptan behandeling



**30 jaar**  
**Nierfunctie 60%**  
**Achteruitgang 4%/jaar**

**20 jaar**

**30 jaar**

**42,5 jaar**

**46,5 jaar**

**1 jaar uitstel voor 4 jaar gebruik**

# Tolvaptan behandeling

- (Heel) veel plassen
  - Gemiddeld: 6-8 liter per dag
  - Niet praktisch
  - Voelen zich 'patiënt'
  - Verstoorde nachtrust
- Levertest afwijkingen (zeer zeer zeldzaam: leverfalen)

# Indeling presentatie

1. Introductie
2. Terugblik
- 3. Vooruitzicht**





1995

2006

2010

2011

2012  
&  
2017

Nu?



PKD gen  
gevonden

CRISP  
studie

Everolimus  
studies

DIPAK  
studie

Tolvaptan  
studies

# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - TRAMOLINE studie
  - CITY trial
  - Ketogeen dieet
- Hydrochloorthiazide NAAST Tolvaptan
- SGLT2 remmers

# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - **TRAMOLINE studie**
  - CITY trial
  - Ketogeen dieet
- Hydrochloorthiazide NAAST Tolvaptan
- SGLT2 remmers



# TRAMPOLINE studie

Minder zout en/of het medicijn amiloride om vaatstijfheid te voorkomen.



# TRAMPOLINE studie

Cystenieren



Stijve vaten



Hoge bloeddruk



Hoge zout



Nierfalen

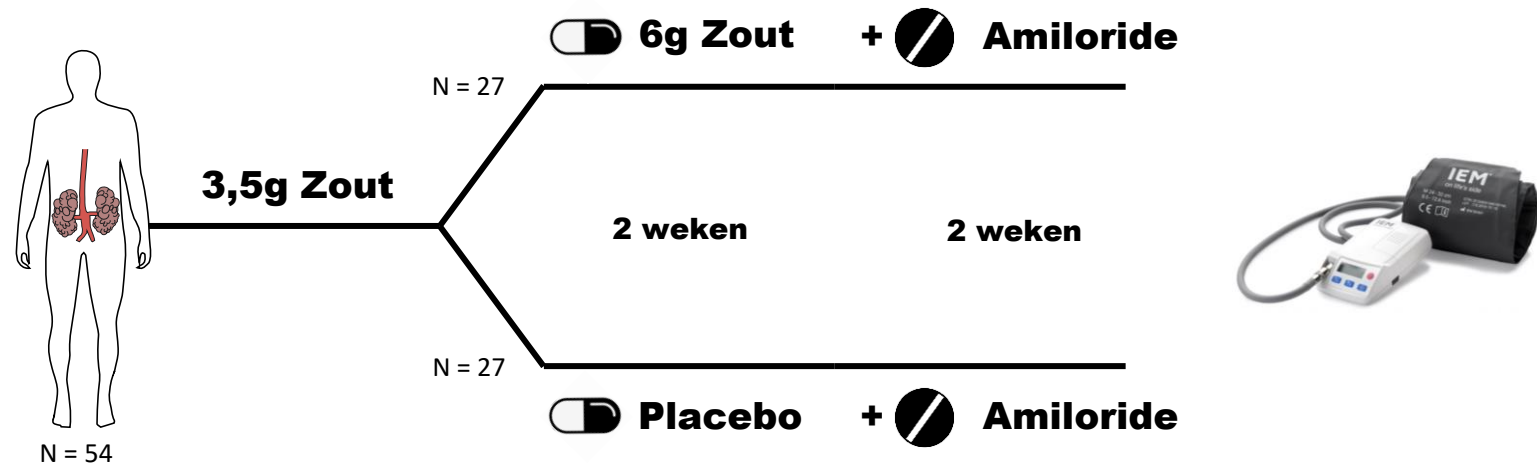
# Wie kan meedoen?



- Patienten met cystenieren
- Nierfunctie  $\geq 60\%$
- Gebruikt minder dan 3 bloeddrukverlagers

TRAMPOLINE@erasmusmc.nl

# Hoe ziet de studie eruit?



## Praktisch:

- 5 bezoeken aan Erasmus MC gedurende 8 weken
- 3x 24-uurs bloeddruk/Bloedafname/24-uur urine sparen
- Laag-zout dieet, begeleiding dietist

TRAMPOLINE@erasmusmc.nl

# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - TRAMOLINE studie
  - **CITY trial**
  - Ketogeen dieet
- Hydrochloorthiazide NAAST Tolvaptan
- SGLT2 remmers



# CITY trial

Citraat vertraagt groei van cysten en voorkomt nierfalen

# CITY trial

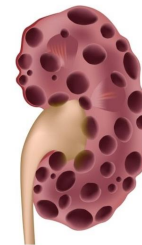
Cystenieren



Laag urine citraat



Cystegroei



# Hoe ziet de studie eruit?

**Verwacht start maart 2025**

A.Noruzi@erasmusmc.nl

# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - TRAMOLINE studie
  - CITY trial
  - **Ketogeen dieet**
- Hydrochloorthiazide **NAAST** Tolvaptan
- SGLT2 remmers

# Ketogeen dieet

Ketogeen dieet vertraagt groei van cysten en voorkomt nierfalen

# Keto food pyramide



# Ketogeen dieet

Onderzocht bij 63 deelnemers met gunstige signalen.

Wordt vervolgd.

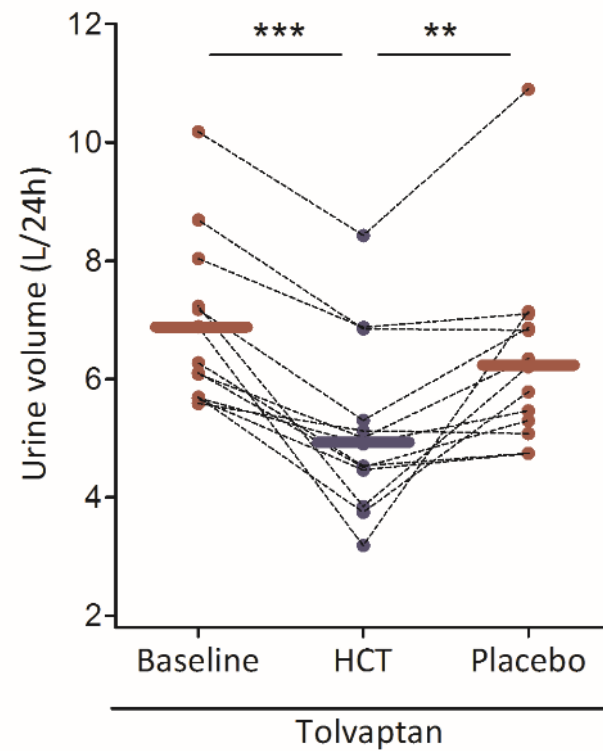
# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - TRAMOLINE studie
  - CITY trial
  - Ketogeen dieet
- **Hydrochloorthiazide NAAST Tolvaptan**
- SGLT2 remmers

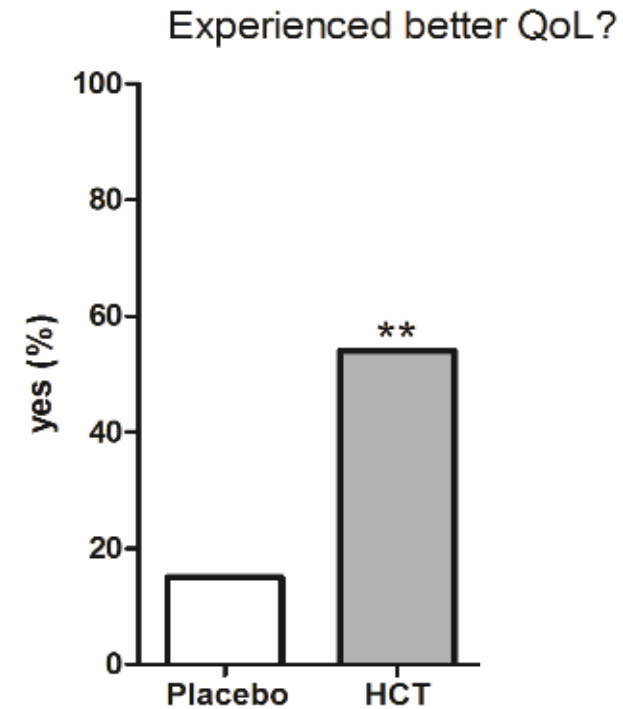


# Effect van hydrochloorthiazide

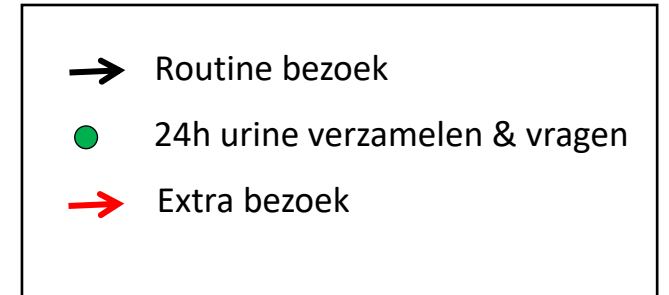
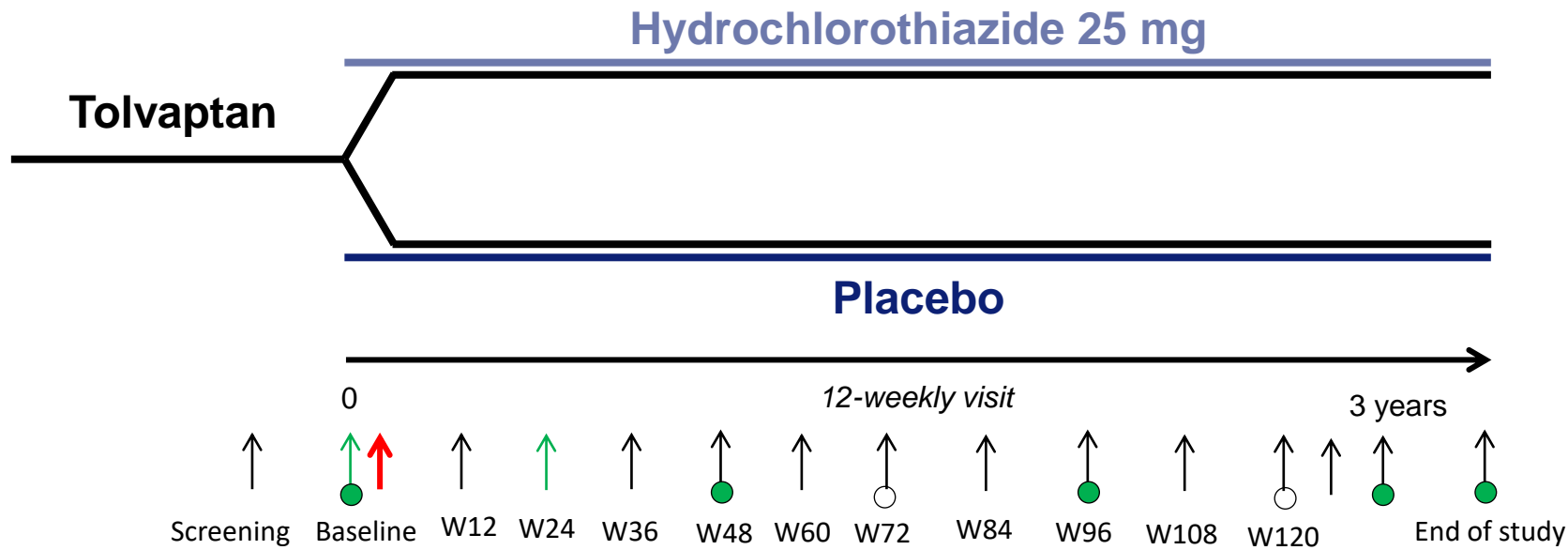
## Urine volume



## Quality of Life



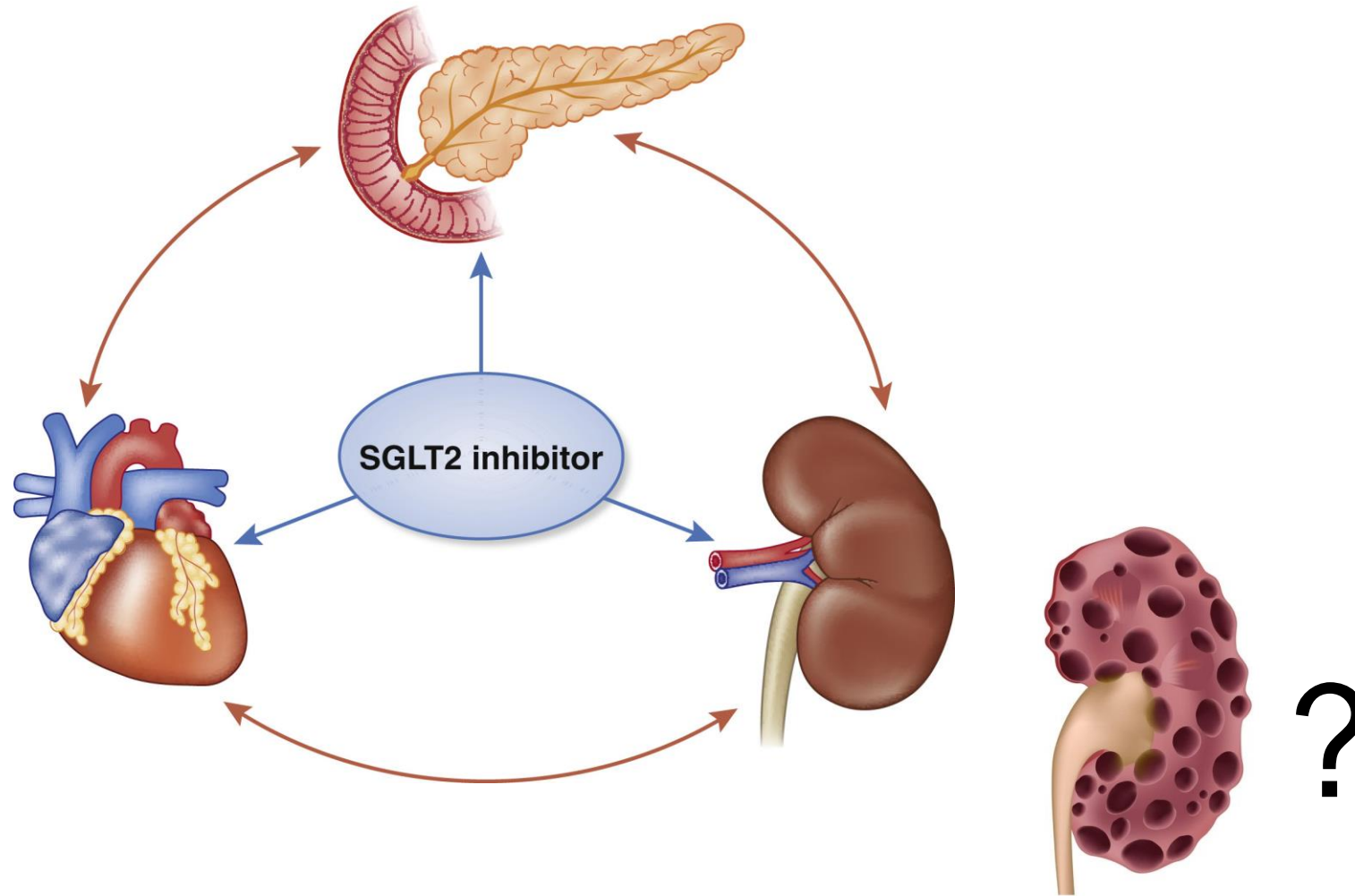
# Effect van hydrochlorothiazide



# Wat is er nieuw?

- Leefstijl:
  - TRAMOLINE studie
  - CITY trial
  - Ketogeen dieet
- Hydrochloorthiazide NAAST Tolvaptan
- **SGLT2 remmers**

# Werken SGLT2 remmers bij cystenieren?

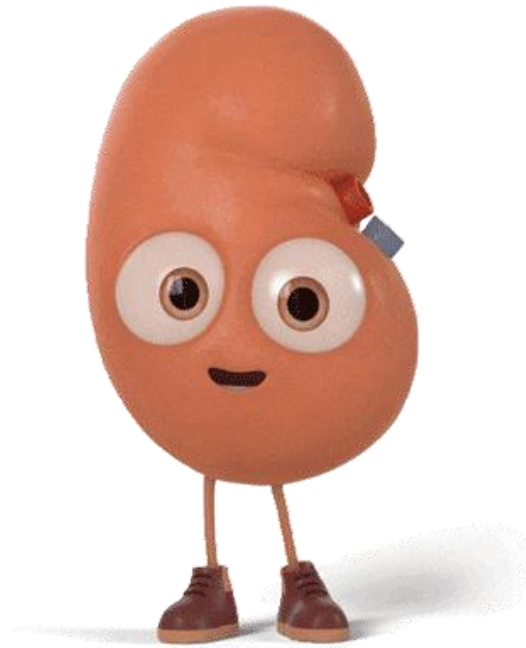


# Studies naar SGLT2 remmers

- Duitsland: STOP-PKD > Erasmus MC, UMCG en LUMC
- Frankrijk: DAPA-PKD

Effect dapagliflozine op groei cysten en nierfunctie achteruitgang

**Dank voor uw aandacht!**



**Vragen?**

# DANK!!

Wetenschapsdag 2024



Je hebt zojuist een presentatie van de Nierpatiënten Vereniging Nederland bekeken of bijgewoond.

Hiermee willen we niet alleen onze leden, maar alle nierpatiënten informeren over nierziekten en het leven ermee. Ben je geen lid, maar sta je achter het werk van de NVN? Steun ons dan met een gift. Zodat we mooie webinars/themadagen kunnen blijven maken. Wij zijn blij met elke bijdrage! Scan hiervoor deze QR-code.



CSL Vifor

