



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ
HELLENIC SOCIETY OF NEPHROLOGY

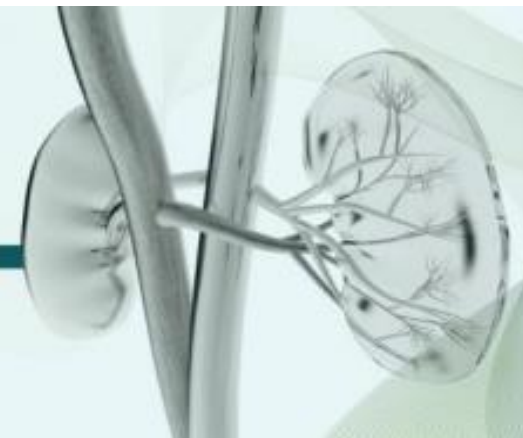
25^ο Πανελλήνιο
Συνέδριο



19-21 ΙΟΥΝΙΟΥ 2024

ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΜΕΓΑΡΟ ΔΙΕΘΝΕΣ ΣΥΝΕΔΡΙΑΚΟ ΚΕΝΤΡΟ - ΑΘΗΝΑ

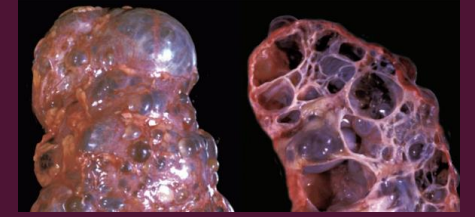


ΕΞΩΝΕΦΡΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΑΥΤΟΣΩΜΑΤΙΚΗ ΕΠΙΚΡΑΤΟΥΣΑ ΠΟΛΥΚΥΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟ ΤΩΝ ΝΕΦΡΩΝ: Η ΕΜΠΕΙΡΙΑ ΕΝΟΣ ΚΕΝΤΡΟΥ

Σ. Ρηγόγλου, Χ. Μελεξοπούλου, Γ. Καρδαρά, Β. Φιλίππουλος, Κ. Βαλλιάνου, Ι. Μπολέτης, Σ. Μαρινάκη

Κλινική Νεφρολογίας και Μεταμόσχευσης Νεφρού, ΓΝΑ Λαϊκό, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ

ΑΥΤΟΣΩΜΑΤΙΚΗ ΕΠΙΚΡΑΤΟΥΣΑ ΠΟΛΥΚΥΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΝΕΦΡΩΝ (ADPKD)



- Πολυκυστική νεφρική νόσος : πολυσυστηματική διαταραχή, χαρακτηρίζεται από την παρουσία πολυάριθμων αμφοτερόπλευρων νεφρικών κύστεων αλλά συσχετίζεται και με την παρουσία κύστεων σε άλλα όργανα
- **ADPKD** : συνηθέστερη κληρονομική νεφρική νόσος, 1/400-1000 γεννήσεις
- Όλες τις εθνικότητες, ίση συχνότητα
- 4^ο συνηθέστερο αίτιο (5% των περιπτώσεων) ΧΝΝΤΣ
10% των ασθενών <60 ετών

ΕΞΩΝΕΦΡΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΔΡΚΔ

■ Εξωνεφρικές κύστεις:

- Ήπατος
- Παγκρέατος, σπληνός
- Σπερματικών κυστιδίων
- Αραχνοειδείς κύστεις ΚΝΣ

■ Ανευρύσματα:

- Ενδοκρανιακά
- Ανιούσα αορτή
- Σπληνική αρτηρία

■ Καρδιακές ανωμαλίες

- Βαλβιδοπάθειες : πρόπτωση μιτροειδούς, ανεπάρκεια αορτικής
- Ανευρύσματα στεφανιαίων αγγείων
- Περικαρδιακή συλλογή

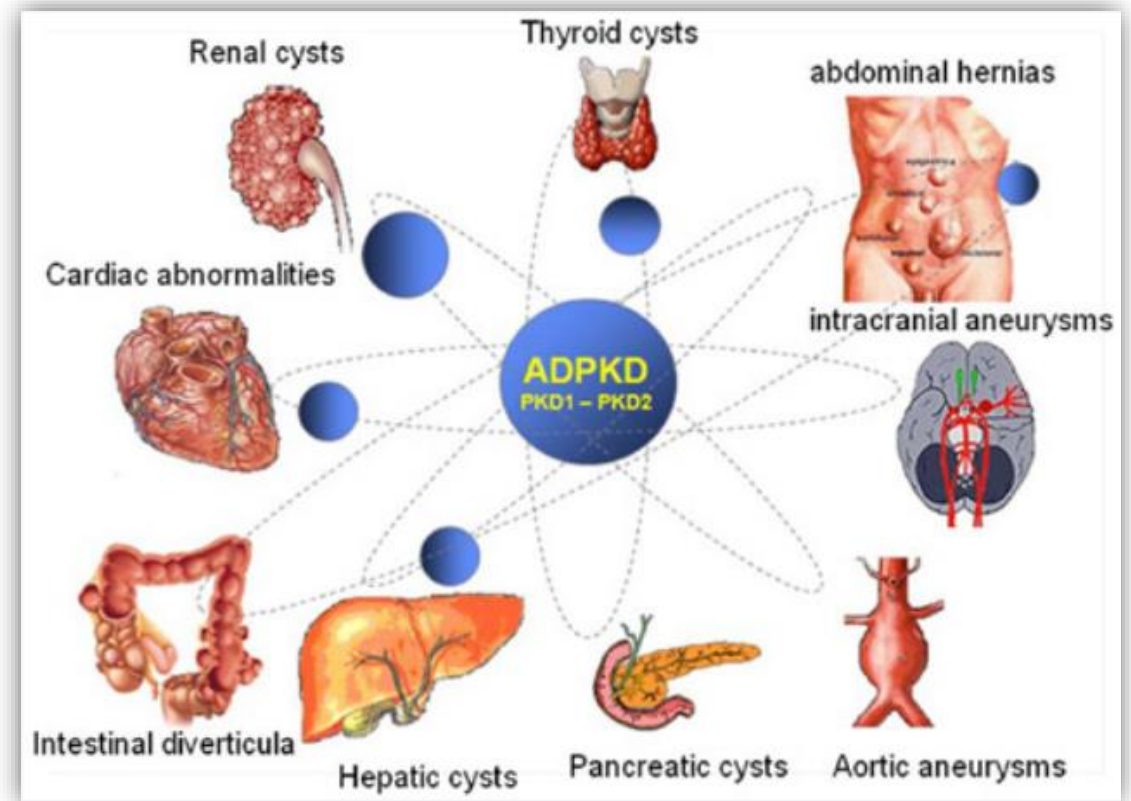
■ Βρογχεκτασίες

■ Κήλες κοιλιακού τοιχώματος

■ Εκκολπώματα παχέος εντέρου

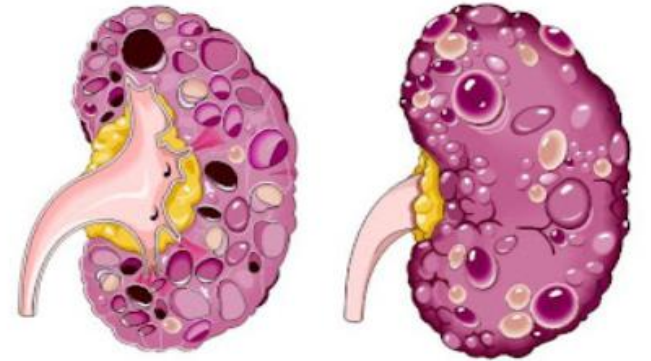
ΣΚΟΠΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

- Η περιγραφή των πιο συχνών εξωνεφρικών εκδηλώσεων της ADPKD, όπως καταγράφηκαν στο πολυκυστικό ιατρείο του κέντρου μας



ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

- Αναδρομική μελέτη (2018-2023)
- 280 ασθενείς με ADPKD του ιατρείου πολυκυστικής νόσου
- Μελετήθηκαν επιδημιολογικά και κλινικά στοιχεία, ενώ καταγράφηκαν οι εξωνεφρικές εκδηλώσεις της νόσου, όπως αυτές σημειώθηκαν στη διάρκεια του προσυμπτωματικού έλεγχου των ασθενών



ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΣΤΟ ΙΑΤΡΕΙΟ

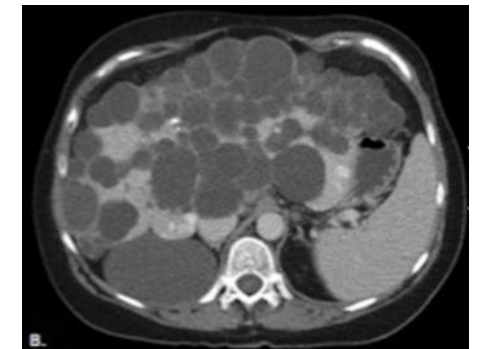
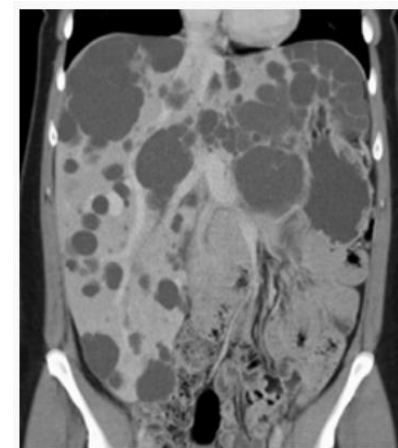
- Ιστορικό
- Κλινική εξέταση-εργαστηριακός έλεγχος
- Παρακλινικός έλεγχος
 - Μαγνητική κοιλίας-ογκομέτρηση νεφρών
 - Triplex καρδιάς
 - Holter αρτηριακής πίεσης
 - Μαγνητική αγγειογραφία εγκεφάλου

Ο ΠΛΗΘΥΣΜΟΣ ΜΑΣ

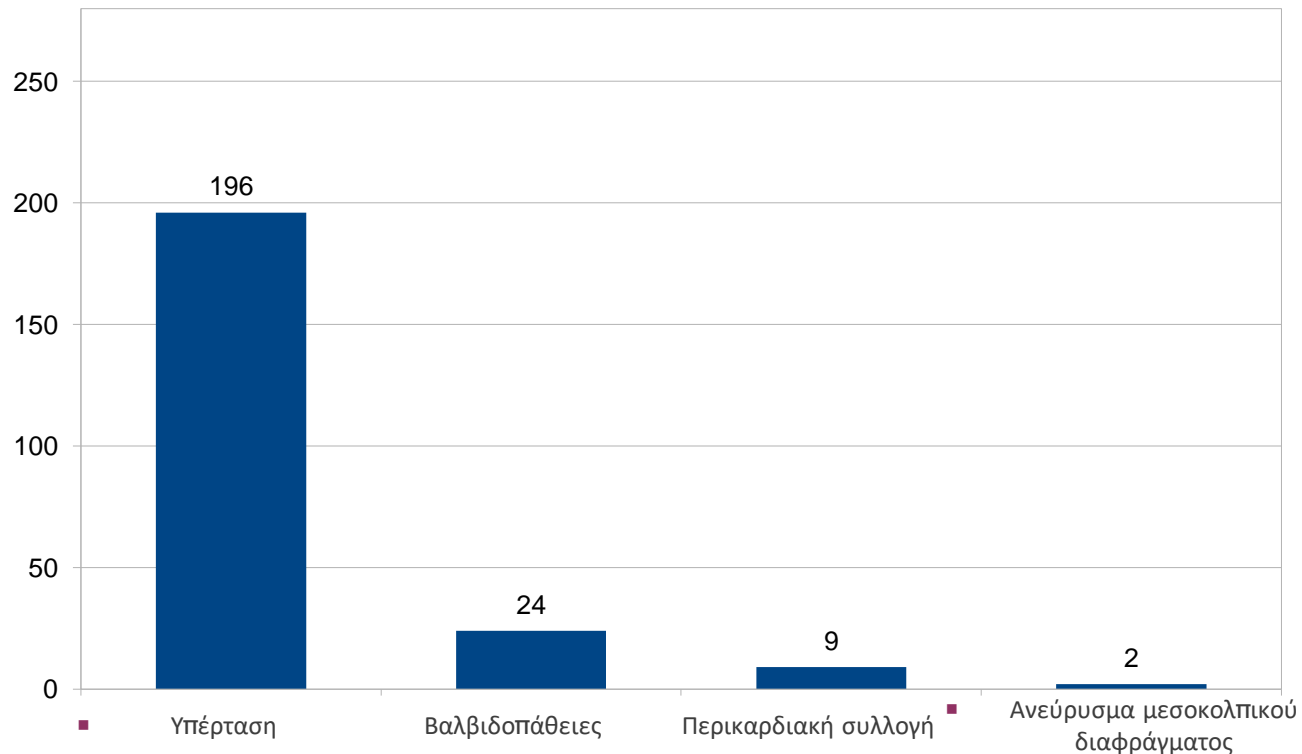
	N=280
Ηλικία	42 έτη (18-75 έτη)
Φύλο	♀ :154 και ♂ :126
Οικογενειακό ιστορικό (ναι)	240 άτομα - 85%
BMI (kg/m ²)	25.83 kg/m ²
Κάπνισμα (ναι)	51 άτομα – 18%

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ - ΗΠΑΤΙΚΕΣ ΚΥΣΤΕΙΣ

- 202/280 (72%) ασθενείς
- Συχνότερα σε γυναίκες (60%)
- Διάγνωση με U/S, CT ή MRI κοιλίας
- Συνήθως ασυμπτωματικές και δεν επηρεάζουν την ηπατική λειτουργία
- Αν είναι μεγάλος ο όγκος του ήπατος μπορεί να εμφανιστούν συμπτώματα εκ πίεσης, όπως κοιλιακό-οσφυϊκό άλγος, αίσθημα πληρότητας, ΓΟΠ



ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ - ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ



- Αρτηριακή υπέρταση:
 - 196/280 (70%) ασθενείς
 - μέσος όρος αντιυπερτασικών 1,7 δισκία/μερα
- Δομικές διαταραχές της καρδιάς
 - Βαλβιδοπάθειες: 24/122 (20%)
 - Περικαρδιακή συλλογή: 9/122 (7.6%)
 - Ανευρυσματική διάταση μεσοκοιλιακού διαφράγματος: 2/122 (1.4%)

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ - ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

- Πρώιμη κλινική εκδήλωση ADPKD
- Μέση ηλικία εμφάνισης: 30 έτη
- Συνήθως προηγείται της έκπτωσης της νεφρικής λειτουργίας
- Συσχέτιση με τη νεφρική ισχαιμία από διάταση των κύστεων και την υπερδραστηριότητα του άξονα RAA
- Μέτρηση ΑΠ κατ'οίκον, 24h ABPM

■ Στόχος:

- 18-49 έτη και ΧΝΝ σταδίου 1,2: ΑΠ ≤ 110/57 mmHg
- ≥50 έτη ή/και ΧΝΝ σταδίου 3,4: ΣΑΠ < 120 mmHg



ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ - ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΑ

■ 8/145 (5.7%) ασθενείς

- Διάγνωση με CT ή MR αγγειογραφία εγκεφάλου
- Συνηθέστερα μικρά (έως 5 mm)
- Συχνότερη εντόπιση στην πρόσθια κυκλοφορία (μέση εγκεφαλική αρτηρία)
- Συσχέτιση με θετικό οικογενειακό ιστορικό

Η ρήξη ανευρύσματος είναι ίσως η πιο σοβαρή επιπλοκή της PKD

Ενδείξεις screening:

- ✓ θετικό οικογενειακό ιστορικό
- ✓ ασθενείς που θα υποβληθούν σε μείζονα χειρουργική επέμβαση (πχ μεταμόσχευση νεφρού)
- ✓ ασθενείς που χρήζουν θεραπειάς με αντιπηκτικά (πχ κολπική μαρμαρυγή)

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ - ΆΛΛΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

- Παγκρεατικές κύστεις πιο σπάνιες: 8/280 (2.7%) ασθενείς
- Αραχνοειδείς κύστεις εγκεφάλου σε 2.4%
- Ιστορικό με χειρουργηθείσες κήλες κοιλιακού τοιχώματος καταγράφηκε στο 5.2% των ασθενών

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- Οι εξωνεφρικές εκδηλώσεις της ADPKD είναι συνήθως ασυμπτωματικές, αλλά μπορεί να αυξήσουν τη νοσηρότητα και θνητότητα των ασθενών
- Ο προσυμπτωματικός έλεγχος μπορεί να βελτιώσει την πρόγνωση των ασθενών με ADPKD και πρέπει να γίνεται στα πλαίσια της ολιστικής προσέγγισης της νόσου



Σας Ευχαριστώ !