

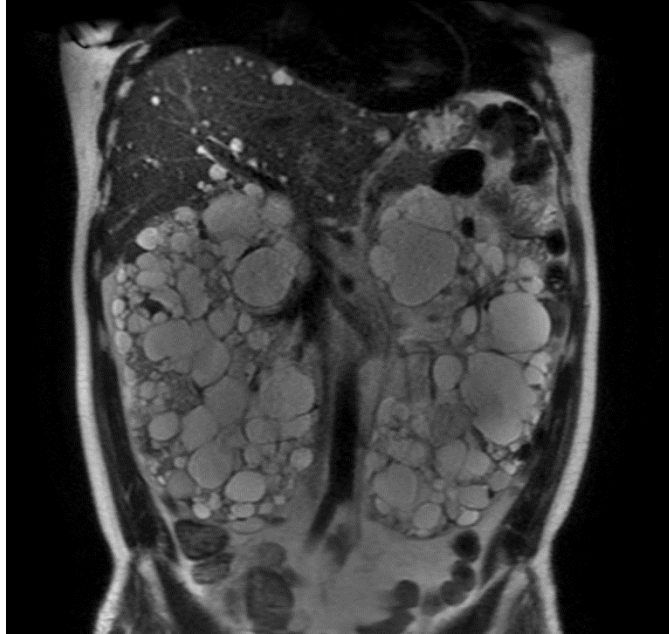
Cystes in de nier

Wanneer is het cystenieren?

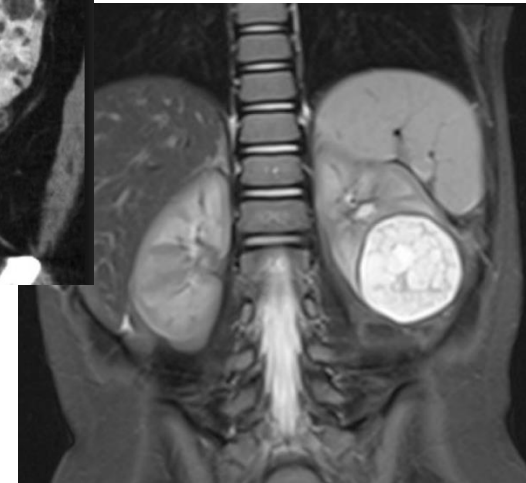
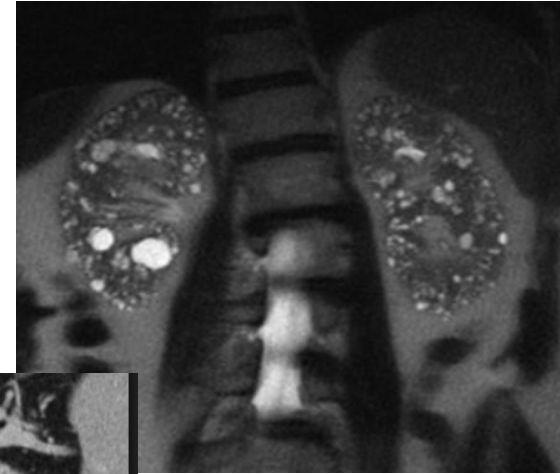
Edwin M. Spithoven

Nefroloog

Cystenieren of nieren met cystes

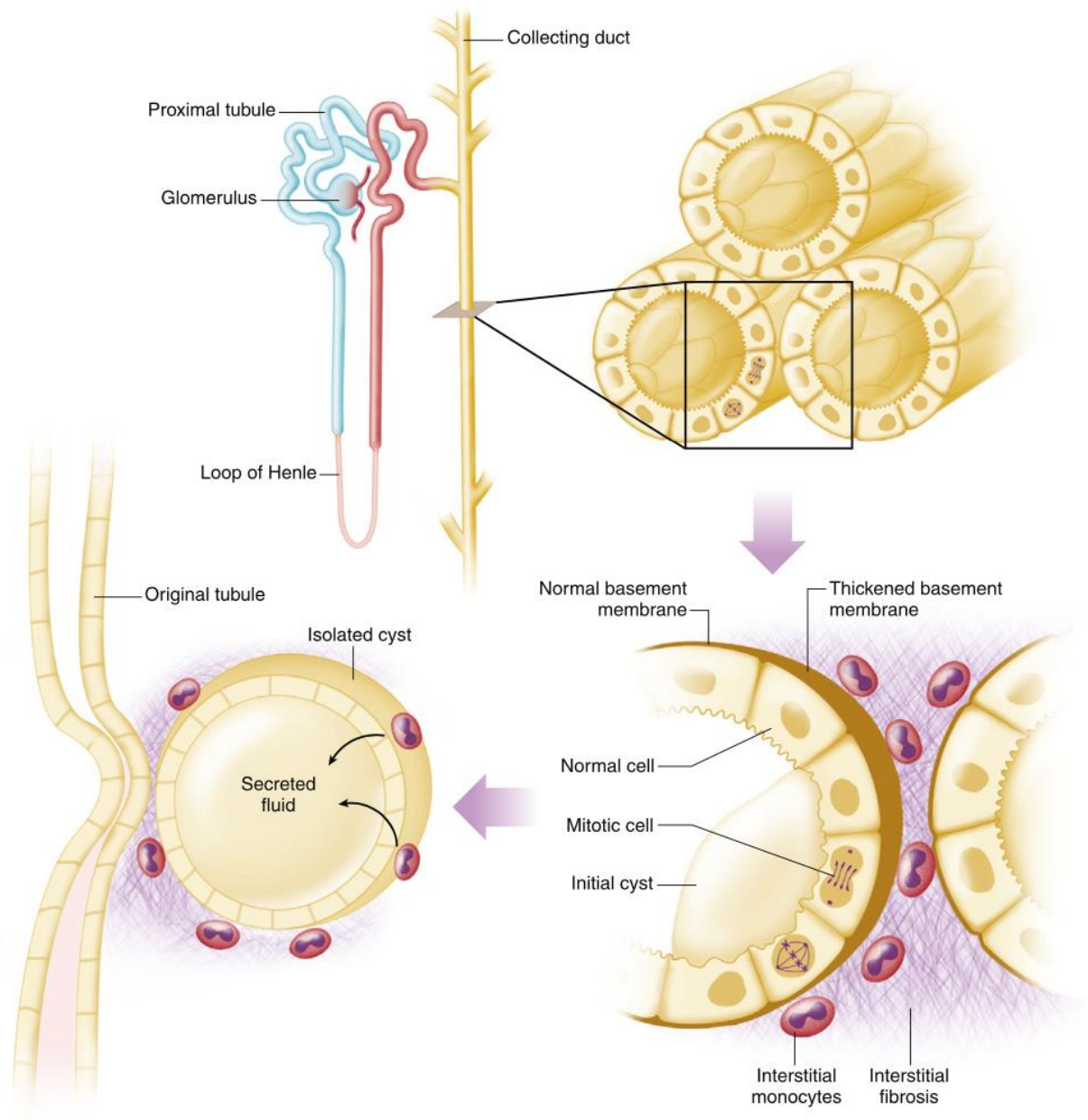


versus

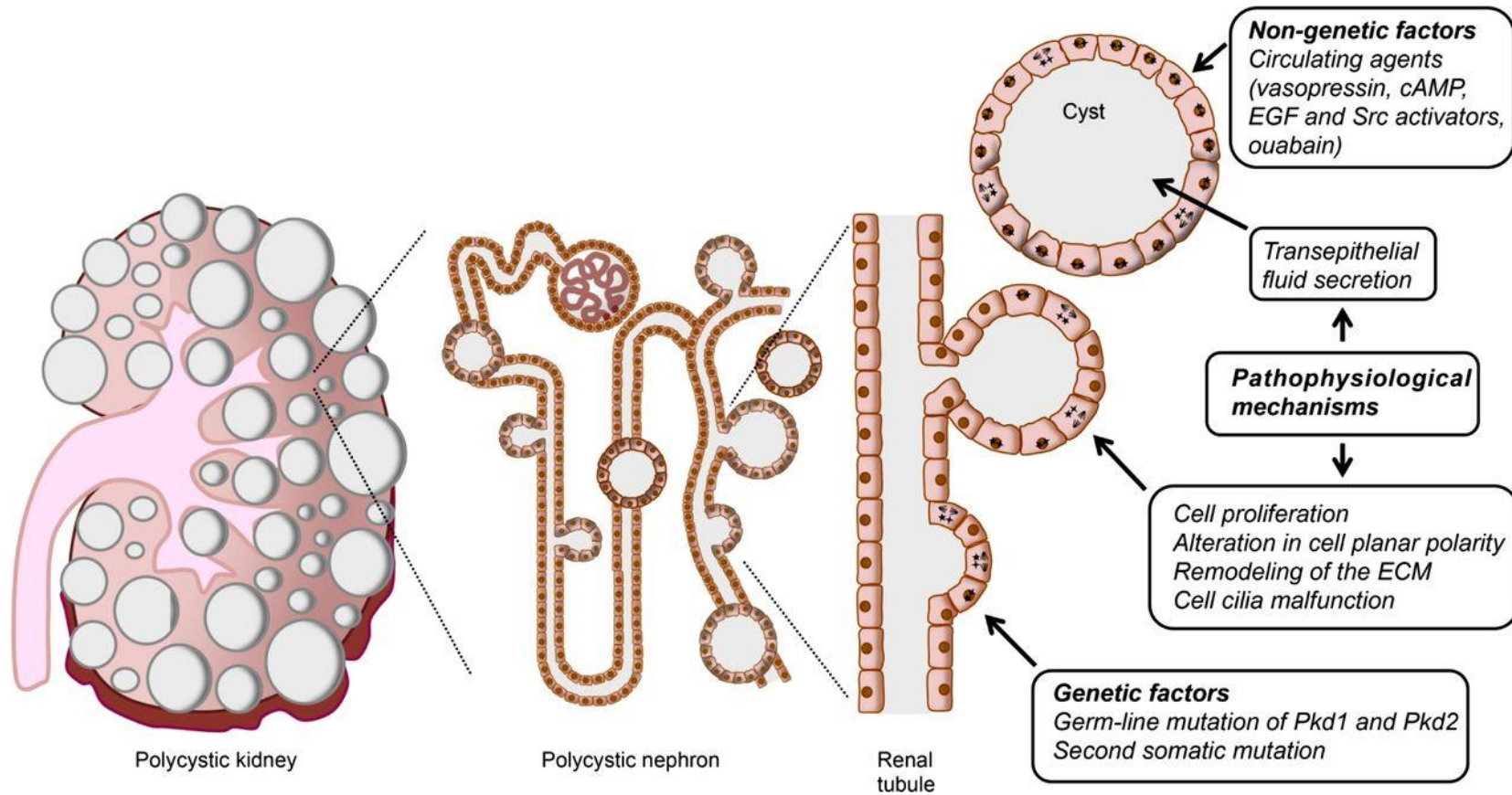


Wat is een cyste eigenlijk?

- Cyste is een cluster van cellen die samen een nieuwe gevormde ruimte geven
- Cyste kan vocht, debris, (oud) bloed of lucht bevatten
- Cysten worden “gevuld” door vocht secretie, vaak bidirectioneel, zoals actief als passief transport
- Cysten kunnen in alle organen voorkomen
- Door cyste vorming kan komen door verhoogde druk intraluminaal
 - vanaf onder de obstructie van de tubulus
 - tubulus dilatatie
 - proliferatie



ADPKD pathophysiology



Nephropathie met cystes: differentiaal diagnose

Heritable, predominantly kidney abnormalities	Prevalence
Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD)	1:1.000
Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease (ARPKD)	1:40.000
Autosomal dominant tubulo-interstitial kidney disease (ADTKD) / Medullary Cystic Kidney Disease (MCKD)	1:100.000
Nephronophthisis (NPHP)	1:100.000
Syndromal, with mental handicap	
Joubert syndrome	1:100.000
Meckel-Gruber syndrome	1:140.000
Laurence-Moon/Bardet-Biedl syndrome	1:160.000
Systemic disease, various organs affected	
Tuberous Sclerosis (TS)	1:50.000
Von Hippel-Lindau syndrome (VHL)	1:200.000
Acquired, only kidney abnormalities	
Benign simple cysts	>50% above age 50
Medullary Sponge Kidney (MSK)	Very rare
Chronic lithium use	>15%
Malignancy; cystic renal cell carcinoma	Unknown

Benigne simpele cystes

- Vaak toevalsbevinding (ECHO/ CT / MRI):
 - Leeftijds gerelateerd: 25% van 40 jaar oude en 50% van 50 jaar oud
- Symptomen
 - Meestel geen
 - Chronische pijn; rek op kapsel van Gerota of aangrensend parenchym
 - Pijn en koorts: cyste infectie, cyste bloeding
- Kenmerken:
 - Geen nier vergroting
 - Geen destructie normaal nierparenchym
- Behandeling:
 - Geen behandeling noodzakelijk, geen follow-up nodig

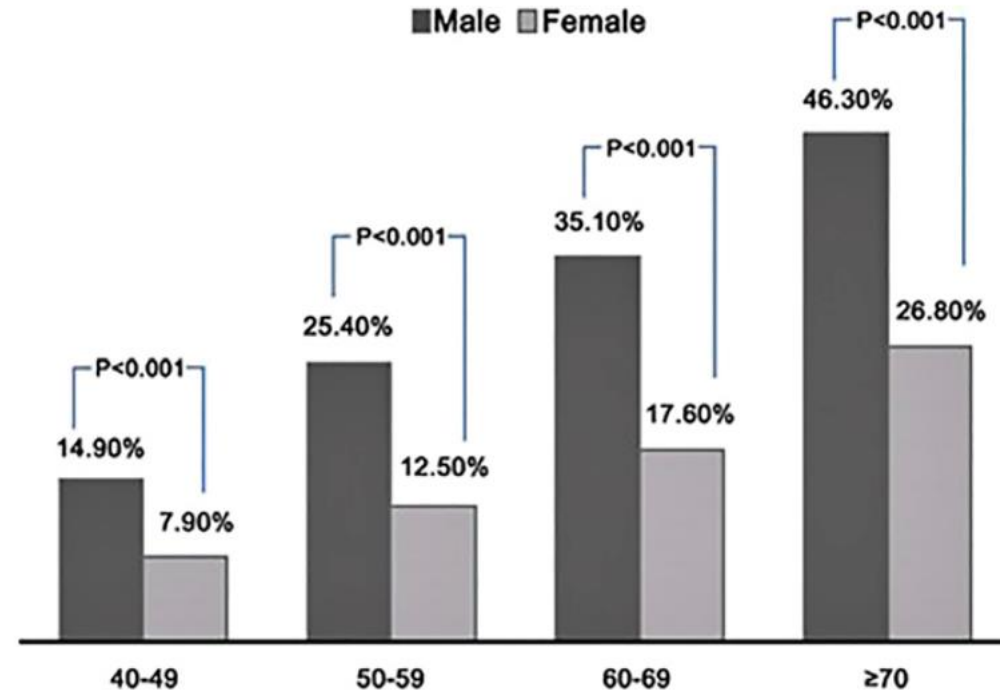
Benigne simple cyste



Benigne simple cyste

Geassocieerd met

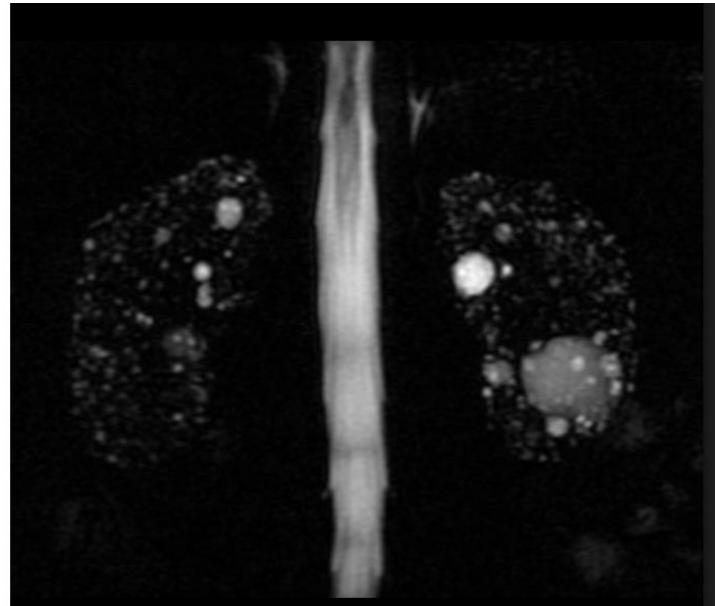
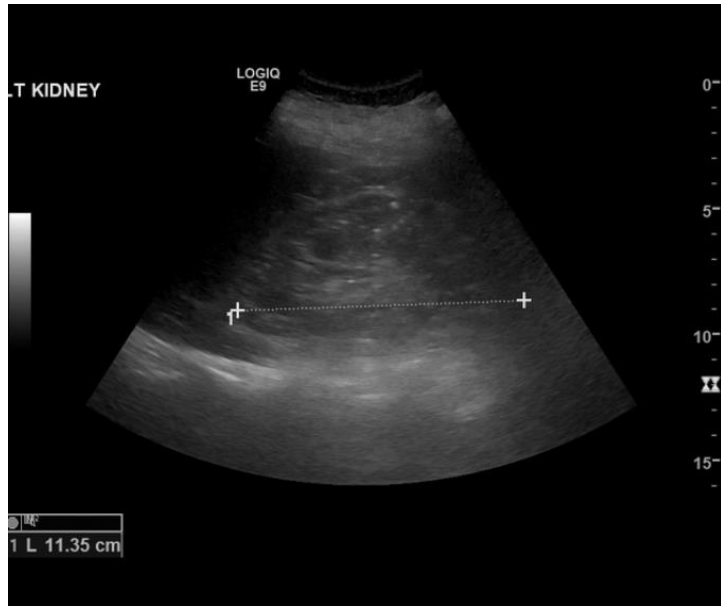
- Roken
- Hypertensie
- Verhoogde BMI
- Verminderde klaring
- Verminderde niermassa en hyperfiltratie



Lithium geassocieerde cystes

- Oorzaak
 - Exakte mechanisme onbekend, mogelijk gerelateerd aan anti-apoptotisch effecten van tubulus cellen
 - 1/3 tot 2/3 patiënten met langdurig lithium gebruik krijgen deze cystes
 - Microcystes 1-2mm
- Symptomen
 - Vermindend concenterend vermogen nier door langdurig lithium gebruik
- Kenmerken
 - Geen nier vergroting
 - Geen destructie normaal nierparenchym
- Behandeling
 - Geen behandeling noodzakelijk, geen follow-up nodig

Lithium geassocieerde cystes



Maligniteit

Helder cellig niercel carcinoom

- Prevalentie
 - Helder cellig niercelcarcinoom → 80% van alle nier maligniteiten
- Symptomen
 - Hematurie, flank pijn en abdominale zwelling (alle drie: 10%)
 - Vaak toevallsbevinding
- Diagnostisch
 - ECHO/ CT / MRI → Bosniak classificatie
- Verdachte cystes
 - Dikke irregulaire wand
 - Septa in cystes
 - Massa met verschillende holtes
 - Aankleuring na IV-contrast
- Behandeling
 - Verwijzing → uroloog → (partiele) nefrectomie

Maligniteit

Helder cellig niercel carcinoom

Bosniak classification of renal cysts

Thin wall without septa.
Not enhancing with iv
contrast. Density equal
to that of water.

No FU needed

1 ~0% are malignant

FU needed?

2 ~0% are malignant



Few thin septa, which
may contain only fine
calcifications

Well margined cysts
with a number of thin
septa, with or without
mild enhancement of
septa. Calcifications
may be present.

FU needed

2F ~5% are malignant

Referral to urologist

3 ~50% are malignant

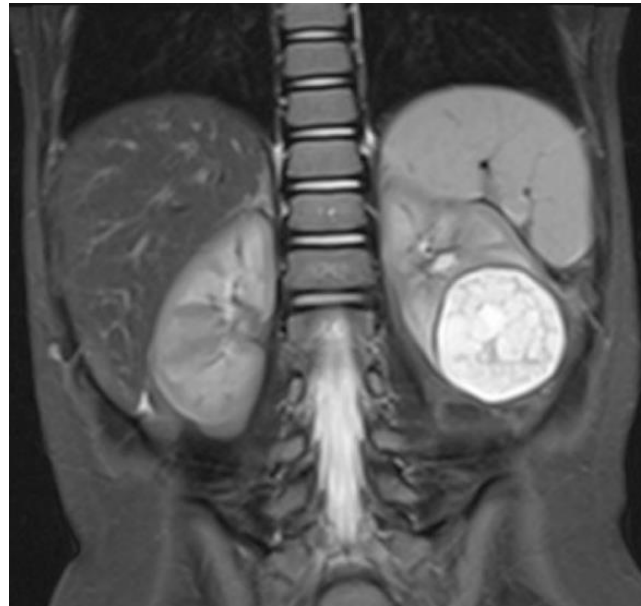
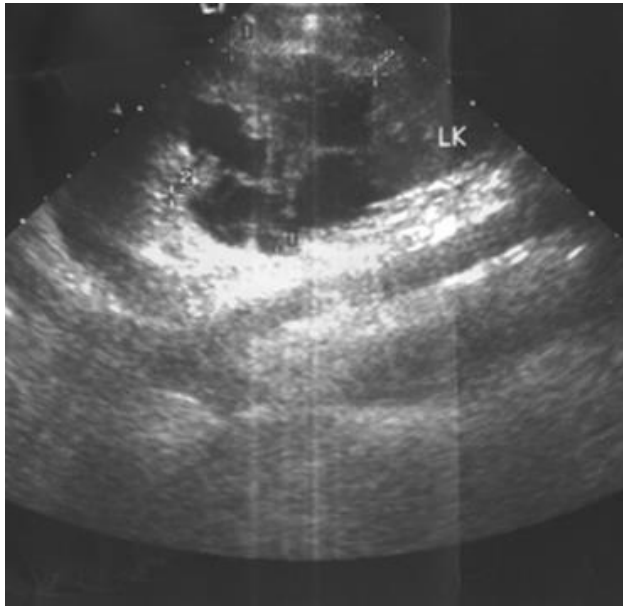
4 ~100% are malignant

Enhancing soft tissue
components after iv
contrast adjacent to
septa.

Indeterminate cystic masses
with thickened irregular septa
with enhancement.

Maligniteit

Helder cellig niercel carcinoom



Tubereuze sclerosis

- Tubereuze sclerose is een systeem ziekte met hamartomen i.e. cellulaire overgroei in verschillende organen waaronder de nier
- Variabel klinisch beloop
- 80% van de patienten heeft renale betrokkenheid
- 3 renale phenotypes
 - Cystes
 - Angiomyolipomen
 - Niercelcarcinoom
- Behandeling
 - mTOR inhibitors, coiling bij grote angiomyolipomen, operatie

Tubereuze sclerososis

Solitair renaal angiomyolipoom



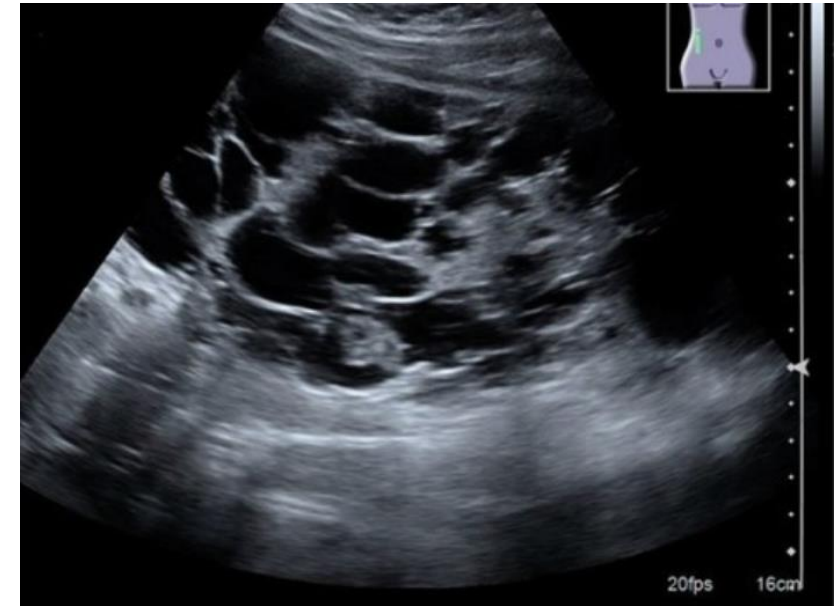
Xanthogranulomatous pyelonephritis

- Zeldzame vorm van chronische pyelonefritis
- Niet-functionerende nier
- F > M, > 45 jaar oud
- Symptomen
 - Subfebriele koorts
 - Malaise klachten
 - Soms flankpijn en hematurie
- Kenmerken
 - Struvietsteen met hydronefrenose
- Behandeling
 - Nefrectomie



ADPKD

- Autosomaal Dominant Polycysteuze Kidney Disease
- Meest voorkomende erfelijke nierziekte
- Autosomaal Dominant overervingspatroon
- Prevalentie 1:1000
- Genen *PKD1* (85%) / *PKD2* (15%)
- Progressieve cyste groei en niergrootte
- Eindstadium nierfalen → 40^{ste} en 70^{ste}
- Mannen gemiddeld 1.5 jaar eerder eindstadium nierfalen
- Diagnose vaak makkelijk
 - Ravine criteria



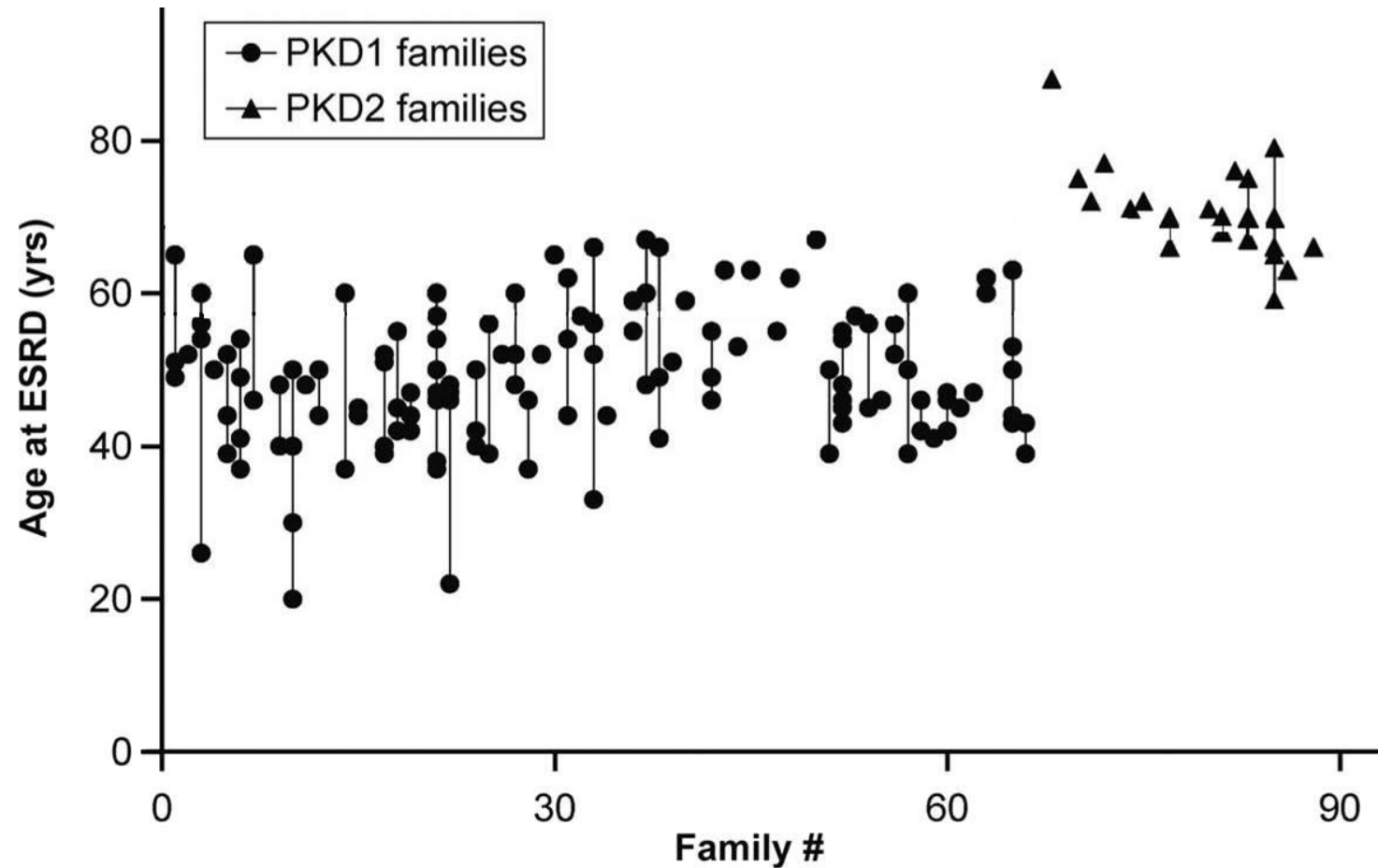
Ravine criteria (simplified) klinische diagnose ADPKD Ultrasound based

	PKD1	PKD2	Onbekend ADPKD- genotype
15-29 jaar	≥ 2 cysten uni- of bilateraal SPE = 100% SEN = 96%	≥ 3 cysten uni- of bilateraal SPE = 100% SEN = 70%	≥ 3 cysten uni- of bilateraal SPE = 100% SEN = 82
30-39 jaar	≥ 2 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 100%	≥ 3 cysten uni- of bilateraal SPE = 100% SEN = 95%	≥ 3 cysten uni- of bilateraal SPE = 100% SEN = 96
40-59 jaar	≥ 2 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 100%	≥ 2 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 89%	≥ 2 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 90%
≥ 60 jaar	≥ 4 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 100%	≥ 4 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 100%	≥ 4 cysten in beide nieren SPE = 100% SEN = 100%

■ Negative family history (10%)

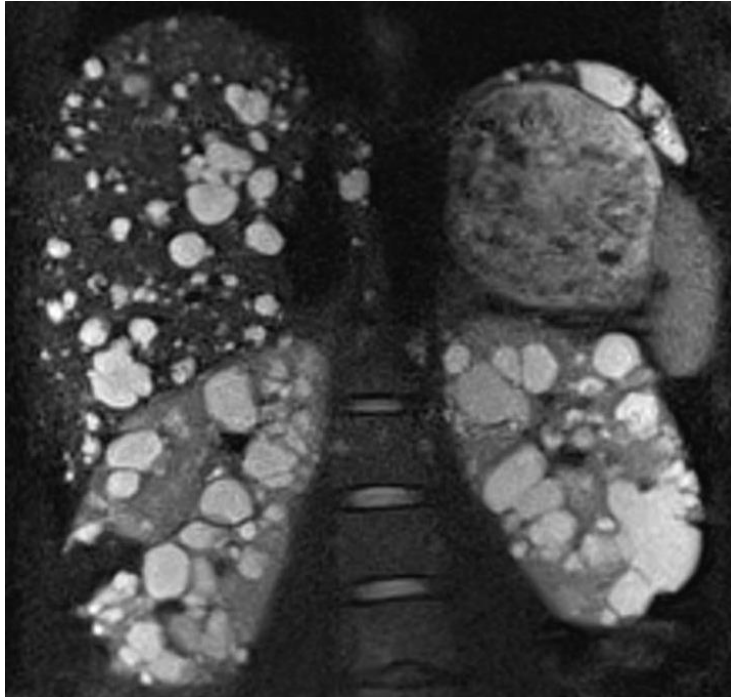
- ≥ 10 cysts in each kidney and no indications of another polycystic kidney disease

Variatie binnen familie: Leeftijd nierfunctie vervangende therapie

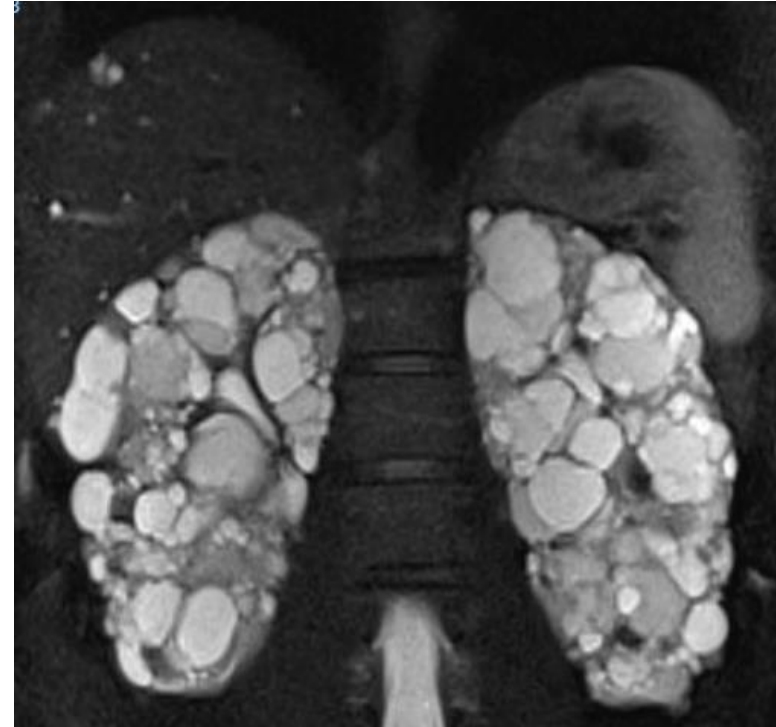


Variatie binnen 1 familie

Aantal cystes



Early stage versus later stage disease

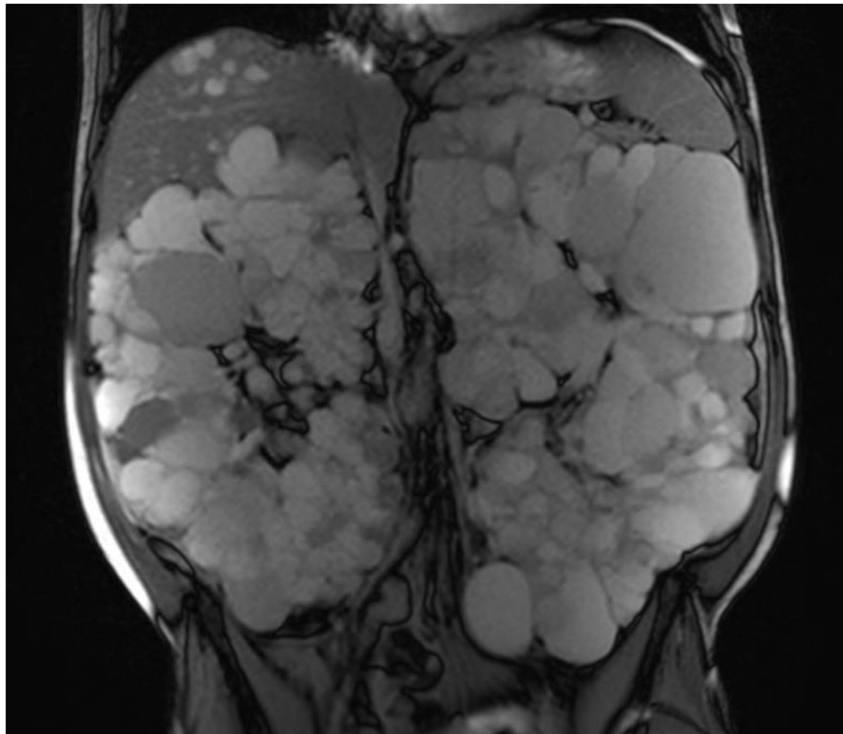


ADPKD in real life

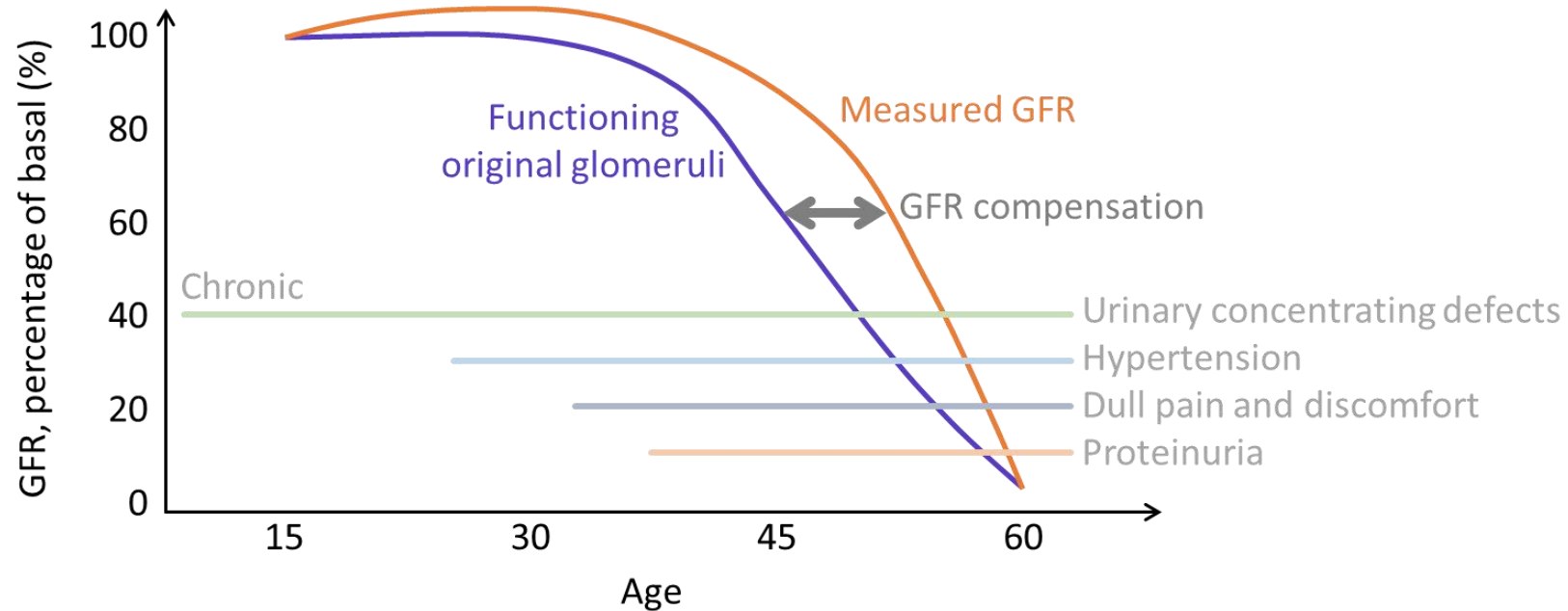
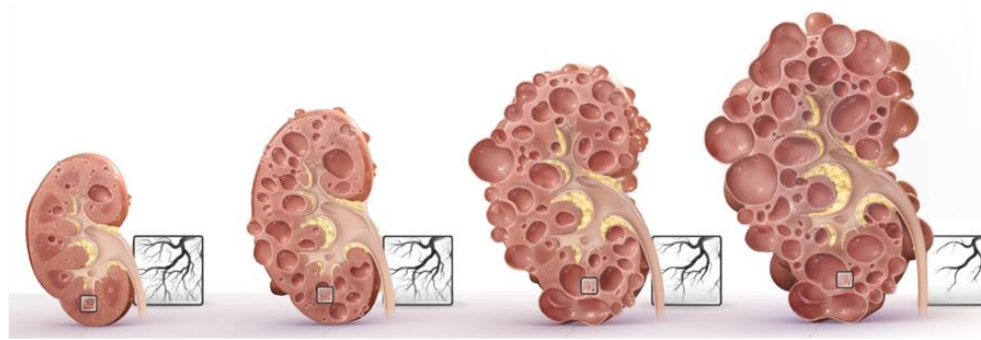


Nephrectomy in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Patient with Exceptionally Large, Still Functioning Kidneys

Edwin M. Spithoven^a Niek F. Casteleijn^a Paul Berger^b
Roel Goldschmeding^c

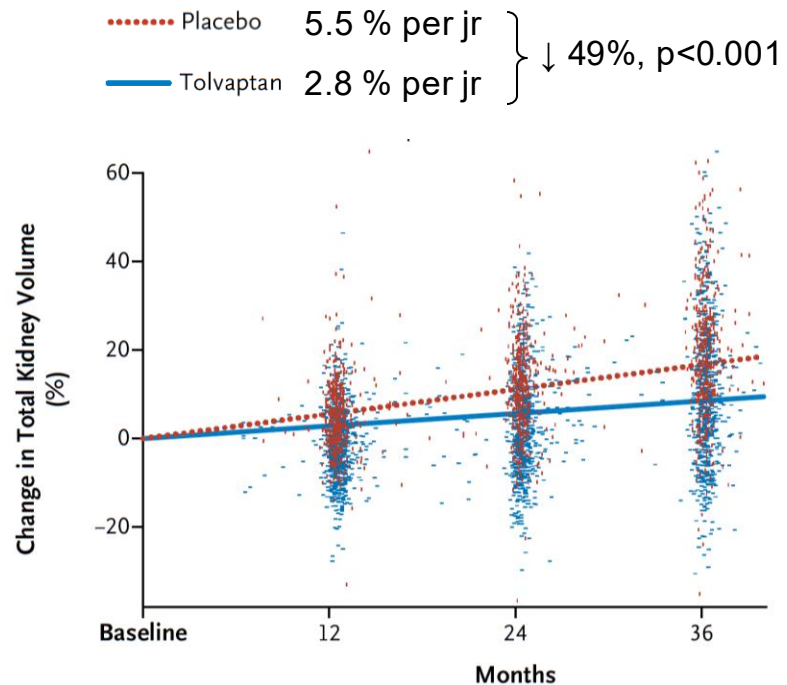


Natuurlijk beloop

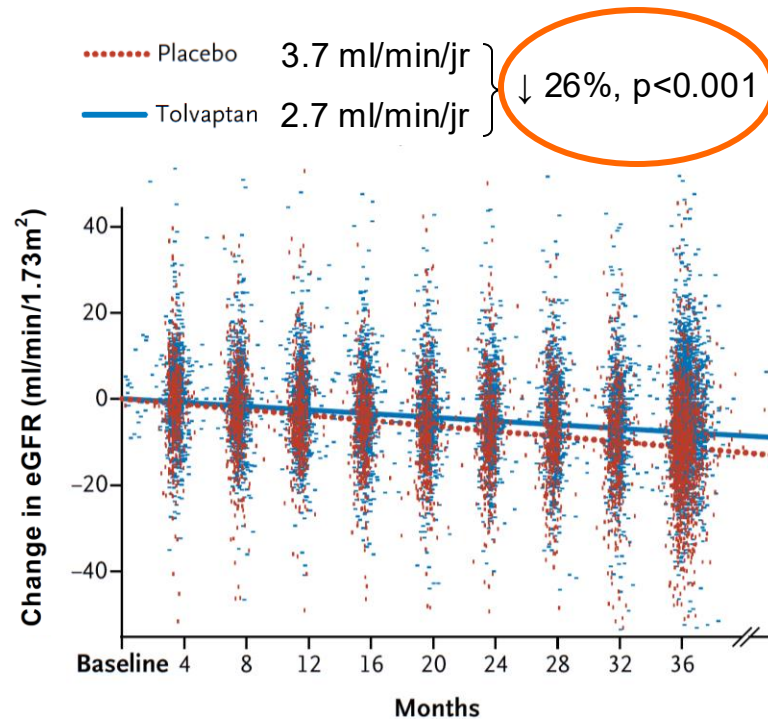


V2RA tolvaptan verbetert ziekte progressie

Totaal nier volume



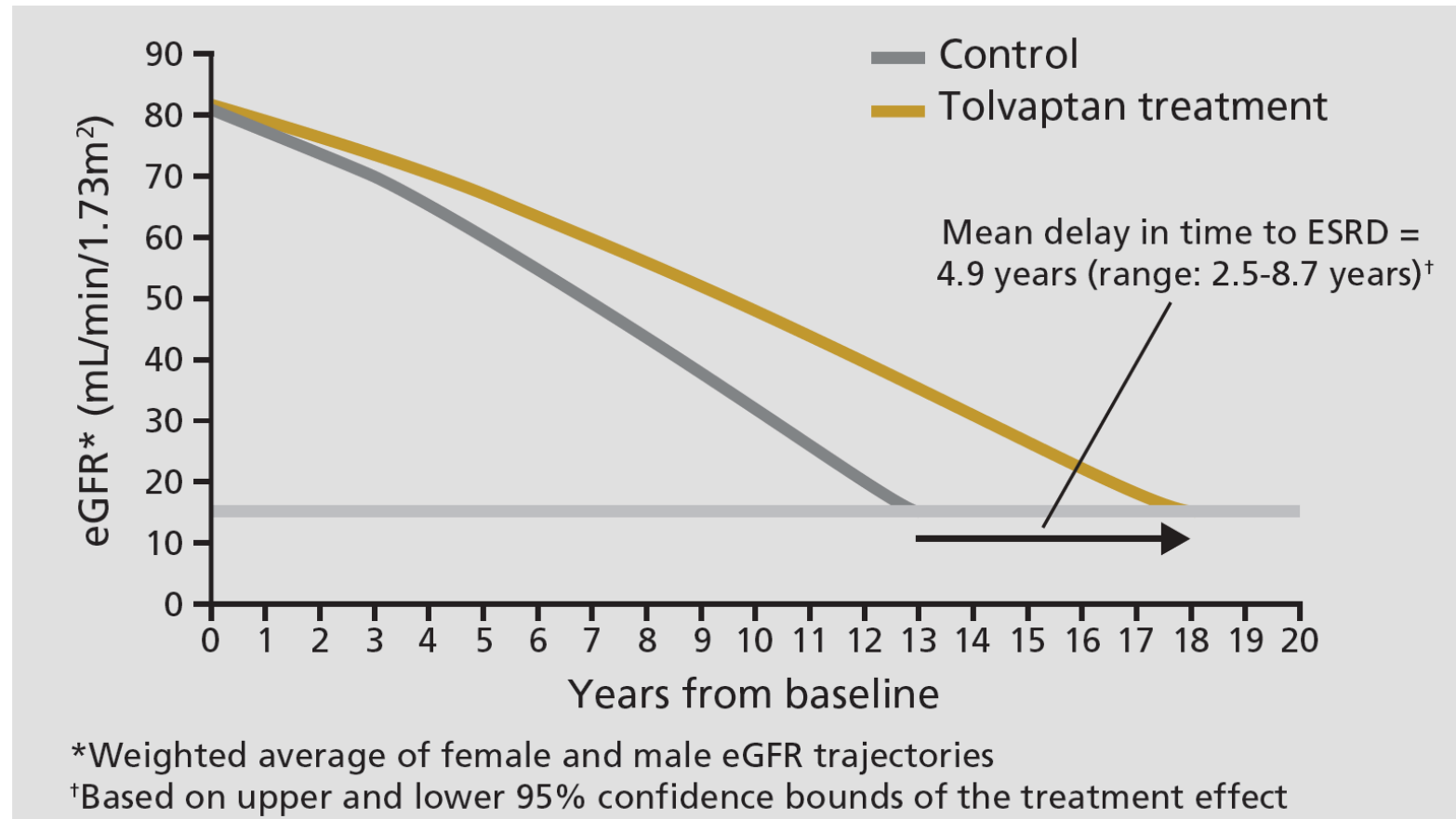
Nierfunctie



N=1445 ADPKD, placebo of tolvaptan 90/30 mg
Leeftijd 18–50 jr, eCrCl>60 ml/min, TKV>750 ml

Torres VE *et al.*
N Eng J Med 2012;367:2407–18.

Wat kan dit betekenen in de klinische praktijk?



Extrapolation of TEMPO₄ Study results (Torres VE *et al.* *N Eng J Med* 2012;367:2407–18.)
Cost-effectiveness report accepted by UK NICE (National Institute for Health and Care Excellence. Final Appraisal Determination: Tolvaptan for Treating Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease.)

Cystenieren vs cystes in de nier

- Erfelijk
- Beide nieren betrokken
- Niergrootte neemt toe
- Vaak progressieve afname klaring
- Vaak verworven
- Unilateraal en bilateraal
- Normale niergrootte
- Vaak geen effect op klaring