

## Conclusie

1. ADPKD, familie-anamnese positief/negatief. Gen mutatie wel/niet bekend.
2. eGFR (CKD-EPI) x mL/min/1.73m<sup>2</sup>, bloeddruk x mmHg.
3. Omvang linker nier x, rechter nier x.
4. Wel/geen levercysten.
5. Wel/geen aan PKD gerelateerde flankpijn. Wel/geen aan PKD gerelateerde buikpijn.
6. Wel/geen positieve familie-geschiedenis voor intracraniële aneurysmata/subarachnoïdale bloeding/intracraniële bloeding bij een eerste- of tweedegraads familielid. Wel/niet gescreend voor intracraniële aneurysmata.
7. Patiënt werd volgens onderstaande tabel beoordeeld voor behandeling met tolvaptan en kwam wel/niet in aanmerking voor behandeling met tolvaptan. Behandeling met tolvaptan werd wel/niet gestart op x.

Achtergrondinformatie tolvaptan voor andere zorgverleners:

- 

Informatie en instructies voor de patiënt:

-

**Tabel 1.** Het selecteren van patiënten die in aanmerking komen voor behandeling met tolvaptan.

1.	Datum: Leeftijd: GFR: Patiënt voldoet aan de criteria voor GFR: 18-30 jaar GFR > 45 ml/min/1.73m <sup>2</sup> 30-40 jaar GFR 45-90 ml/min/1.73m <sup>2</sup> 40-50 jaar GFR 45-60 ml/min/1.73m <sup>2</sup>	<input type="checkbox"/> JA (ga naar 2) <input type="checkbox"/> NEE => komt niet in aanmerking tenzij gemotiveerd en na overleg met één van de expertisecentra genoemd in hoofdstuk 7 van deze richtlijn (ga naar 7)
2.	De historische GFR toont snelle progressie: GFR daalt $\geq 5$ ml/min/1.73m <sup>2</sup> in 1 jaar <u>en/of</u> GFR daalt $\geq 2.5$ ml/min/1.73m <sup>2</sup> per jaar gedurende een periode van minimaal 5 jaar.	<input type="checkbox"/> JA => overweeg behandeling <input type="checkbox"/> NEE (geen behandeling) <input type="checkbox"/> NIET BEKEND, OF GEGEVENS ONBETROUWBAAR, ZOALS BIJ CKD STADIUM 1 (ga naar 3)
3.	Opeenvolgende beeldvorming middels MRI of CT toont snelle progressie: seriele meting van height-adjusted total kidney volume (htTKV) toont toename van > 5% per jaar. <sup>#</sup>	<input type="checkbox"/> JA => overweeg behandeling <input type="checkbox"/> NEE (geen behandeling) <input type="checkbox"/> NIET BEKEND (ga naar 4)
4.	Patiënt valt volgens de Mayo classificatie, die berust op de leeftijd en op de met MRI gemeten height-adjusted TKV, in klasse 1C, 1D of 1E. <sup>#</sup>	<input type="checkbox"/> JA => overweeg behandeling <input type="checkbox"/> NEE (geen behandeling) <input type="checkbox"/> NIET BEKEND (ga naar 5)
5.	Indien er geen MRI of CT is voor bepaling van Mayo classificatie: op echografie is de gemiddelde lengte van de nieren van boven tot onderpool > 16.5 cm op leeftijd <45 jaar.	<input type="checkbox"/> JA => overweeg behandeling <input type="checkbox"/> NEE (geen behandeling) <input type="checkbox"/> NIET BEKEND (ga naar 6)
6.	De PRO-PKD score is > 6. <sup>†</sup>	<input type="checkbox"/> JA => overweeg behandeling <input type="checkbox"/> NEE (geen behandeling)
7.	Andere reden om te starten met behandeling, namelijk:  Overlegd met:	<input type="checkbox"/> JA <input type="checkbox"/> NEE

Indien bij vraag 2, 3, 4, 5 of 6 'JA' wordt ingevuld, voldoet de patiënt aan de criteria voor behandeling met tolvaptan, zoals geformuleerd door de European Best Practice position statement en overgenomen door de richtlijnen commissie van de NFN.

GFR wordt in principe gemeten volgens de CKD-EPI formule (eGFR). Hiervan kan worden afgeweken.

<sup>#</sup>Voor deze meting kan de ellipsoïde formule worden gebruikt, die valide is voor patiënten met een typisch ADPKD beeld. Zie: <http://www.mayo.edu/research/documents/pkd-center-adpkd-classification/doc-20094754>. In de praktijk zal veelal geen CT of MRI voorhanden zijn en zal het echografie-criterium (vraag 5) worden gebruikt om patiënten te selecteren die voor behandeling in aanmerking komen. In geval echografie geen uitsluitsel geeft, zoals bij iemand met veel levercysten bij

wie de bovengrens van de nier(en) niet goed is af te grenzen, is het aan te raden een MRI of CT te verrichten (vraag 4).

<sup>†</sup> Indien de patiënt niet voldoet aan een van de criteria onder punt 2 t/m 5 voor het starten van een behandeling met tolvaptan, kan de PRO-PKD score worden berekend. In dat geval is genetisch onderzoek noodzakelijk om deze score te kunnen berekenen. N.B. indien genetisch onderzoek reeds bij een familielid is verricht, is nieuw genetisch onderzoek niet nodig.