

Tab IV. Raccomandazioni proposte dal Working Group di ERA EDTA sull'utilizzo del Tolvaptan nei pazienti affetti da ADPKD (22)

Raccomandazione	Descrizione
1.1	Si suggerisce che il Tolvaptan possa essere prescritto a pazienti ADPKD adulti di età <50 anni con stadi CKD 1-3a, che hanno dimostrato o che hanno probabilità di avere una malattia in rapida progressione, ma che lo stadio CKD deve essere interpretato in congiunzione con l'età (in altre parole, il grado di severità della compromissione renale e la prognosi va rapportato all'età).
1.2	Si raccomanda di non iniziare Tolvaptan nei pazienti di età compresa tra 30 e 40 anni con CKD 1.
1.3	Si raccomanda di non iniziare il Tolvaptan in pazienti di età compresa tra 40 e 50 anni con stadi CKD 1 o 2.
2	Progressione rapida è definita come declino di eGFR ≥ 5 mL/min/1.73 m ² in 1 anno, e/o ≥ 2.5 mL/min/1.73 m ² per all'anno osservato nell'arco di 5 anni.
3	Progressione rapida è definita come un aumento di TKV >5% all'anno in misurazioni ripetute (preferibilmente ≥ 3 , a distanza di almeno 6 mesi tra loro e con RMN).
4.1	Si raccomanda l'uso della classificazione Mayo dell'ADPKD che fa una distinzione tra morfologia "tipica" e "atipica" e regola il TKV in pazienti con morfologia "tipica" per età e altezza per definire cinque classi di pazienti in base alla prognosi (1A-1E).
4.2	Si suggerisce che nei pazienti con ADPKD con malattia di classe 1C-1E secondo classificazione Mayo (corrispondente a una diminuzione predetta di eGFR $\geq 2,5$ ml / min / 1,73 m ² all'anno), vi è una probabile progressione rapida della malattia.
4.3	Si suggerisce che nei pazienti con morfologia atipica dell'ADPKD, come descritto nella classificazione Mayo, è improbabile una progressione rapida della malattia.
4.4	Si suggerisce che in un paziente con età <45 anni e una lunghezza del rene > 16,5 cm, valutata mediante ultrasuoni, è probabile una rapida progressione della malattia.
5	Si suggerisce che nei pazienti con una mutazione troncata di PKD1 in concomitanza con l'insorgenza precoce dei sintomi clinici, in accordo con un punteggio PRO-PKD > 6, è probabile una rapida progressione della malattia.
6	Si suggerisce ai pazienti con una storia familiare di ESRD prima di 58 anni di essere rivalutati per una rapida progressione della malattia su base 3-5 anni.
7	Si suggerisce di utilizzare un algoritmo decisionale gerarchico per valutare se i pazienti con ADPKD siano in progressione rapida di malattia o che lo possano essere e di conseguenza, individuare chi può beneficiare del

	trattamento.
8.1	Si consiglia di discutere degli effetti avversi e l'impatto sullo stile di vita con i pazienti quando si considera l'inizio di Tolvaptan.
8.2	Si raccomanda di prendere in considerazione le controindicazioni e gli effetti avversi quando si considera l'inizio del Tolvaptan.
8.3	Si raccomanda che la prescrizione e la documentazione del monitoraggio della sicurezza di Tolvaptan siano eseguite sotto la supervisione di medici esperti nella gestione dell'ADPKD.
9.1	Si suggerisce che il trattamento con Tolvaptan sia iniziato alla dose di 45 mg al mattino e 15 mg la sera.
9.2	Si suggerisce di aumentare la dose di Tolvaptan a 60/30 e 90/30 mg fino alla massima dose tollerata.
9.3	Si suggerisce che il trattamento Tolvaptan sia interrotto quando i pazienti si avvicinano all'ESRD.