

## Prefazione

---



**Antonio Santoro**

Presidente Società Italiana di Nefrologia

Corrispondenza a: Antonio Santoro; UOC Nefrologia Dialisi e Ipertensione Policlinico Sant'Orsola-Malpighi Via Pelagio Palagi, 9 40138 Bologna; Telefono +39 051 6362430, Fax: +39 051 6362511; Mail [presidente@sin-italy.org](mailto:presidente@sin-italy.org), [antonio.santoro@aosp.bo.it](mailto:antonio.santoro@aosp.bo.it)

---

Negli ultimi anni vi è stato un fervente crescere di studi sulla malattia renale policistica dell'adulto, definita generalmente con l'acronimo inglese APKD, Adult Polycystic Kidney Disease. Gli studi recenti hanno chiarito molti degli aspetti di questa patologia ereditaria, che ha una prevalenza variabile da uno a 400 ad uno a 4.000 individui. Ma il dato più rilevante è che di recente vediamo all'orizzonte farmaci, che vanno alla radice della malattia, e che risultano promettenti nel ridurre lo sviluppo delle cisti e nella prevenzione secondaria e terziaria. Per questo motivo la Società di Nefrologia ha deciso di dar vita ad una collezione di articoli, scritti da esperti della materia, che chiarissero gli svariati e molteplici aspetti di questa importante patologia a prevalente interessamento renale.

Sono passati quasi 500 anni da quando la malattia viene descritta, all'autopsia di Ivan il "terribile", come era chiamato Stefan Bathory, re di Polonia. All'autopsia i reni si presentavano "grandi come quelli di un bue con una superficie irregolare e bombata". Bisogna attendere il 1800 quando la malattia viene descritta sul piano patologico ed il 1990 quando i geni responsabili, - PKD1 and PKD2 - vengono identificati. Solo però da alcuni anni, al seguito della scoperta degli intimi meccanismi molecolari di sviluppo delle cisti, sono venuti alla luce farmaci che agiscono direttamente a livello delle cellule epiteliali e tubulari. Sono tre le categorie di farmaci interessanti, e ciascuna di esse ha un diverso meccanismo di azione. Infatti la somatostatina, gli inibitori di mTOR ed i vaptani hanno, in varia misura dimostrato, una loro efficacia nel controllo dello sviluppo delle cisti e della evoluzione della malattia policistica. Su ognuno di loro vi sono studi significativi, ma si attendono studi su vasta scala che dimostrino l'efficacia e la tollerabilità nella vita di tutti i giorni nei soggetti portatori di APKD.

Tutti gli aspetti farmacologici accanto alla clinica, alla fisiopatologia, alla genetica sono chiariti in questa raccolta di articoli che abbiamo voluto mettere insieme e pubblicare sul Giornale Italiano di Nefrologia. Mi auguro che questo sforzo editoriale fatto da valenti colleghi, che ringrazio ancora una volta, possa essere utile ai nefrologi italiani e non solo ai nefrologi, nel chiarire la conoscenza di una patologia estremamente invalidante, che grava su una così larga percentuale degli italiani.