

14 Erkrankungen von Niere und Urogenitalsystem

14.1	Glomeruläre Erkrankungen	416
14.2	Vaskuläre Erkrankungen der Niere.	425
14.3	Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege	426
14.4	Harnwegsinfektionen	434
14.5	Niereninsuffizienz	438
14.6	Tubulopathien.	444
14.7	Interstitielle Nephritis.	447
14.8	Urolithiasis.	447
14.9	Renovaskuläre Erkrankungen	449
14.10	Nierentumoren (Nephroblastom)	449
14.11	Erkrankungen der äußeren Genitalorgane	449

J. Dötsch, D. Michalk

14.1 Glomeruläre Erkrankungen

Die glomerulären Erkrankungen gelten als komplex und schwierig. Dabei verlieren sie ihren Schrecken, wenn man weiß, dass man sie grundsätzlich zwei wesentlichen klinischen Kategorien – dem **nephritischen** und dem **nephrotischen** Syndrom – zuordnen kann.

14.1.1 Nephritisches Syndrom

14.1 Glomeruläre Erkrankungen

14.1.1 Nephritisches Syndrom

► Definition.

► Definition. Das nephritische Syndrom ist gekennzeichnet durch

- **Hämaturie**,
- **Proteinurie** bei normalem Serumproteingehalt und
- **Erythrozytenzylinder**.

In Abhängigkeit vom Schweregrad der Glomerulusläsionen kommen als fakultative Symptome vor: Ödeme, Hypertension, Einschränkung der Nierenfunktion (Kreatinin ↑), Oligurie.

Abb. 14.1 bietet einen Überblick über mögliche Ursachen und das Vorgehen bei nephritischem Syndrom.

Abb. 14.1 bietet einen Überblick über mögliche Ursachen und das Vorgehen bei nephritischem Syndrom – häufig gibt es typische bzw. wegweisende Befunde und/oder Angaben des Patienten, die die Zuordnung zu einer bestimmten Ursache erleichtern. Bei der rapid progressiven Glomerulonephritis handelt es sich um eine sich schnell verschlechternde Glomerulonephritis, die ein hohes Komplikationsrisiko (Dialysebehandlung) und die Gefahr der irreversiblen Nierenschädigung in sich birgt.

Akute postinfektiöse Glomerulonephritis

Akute postinfektiöse Glomerulonephritis

► Definition.

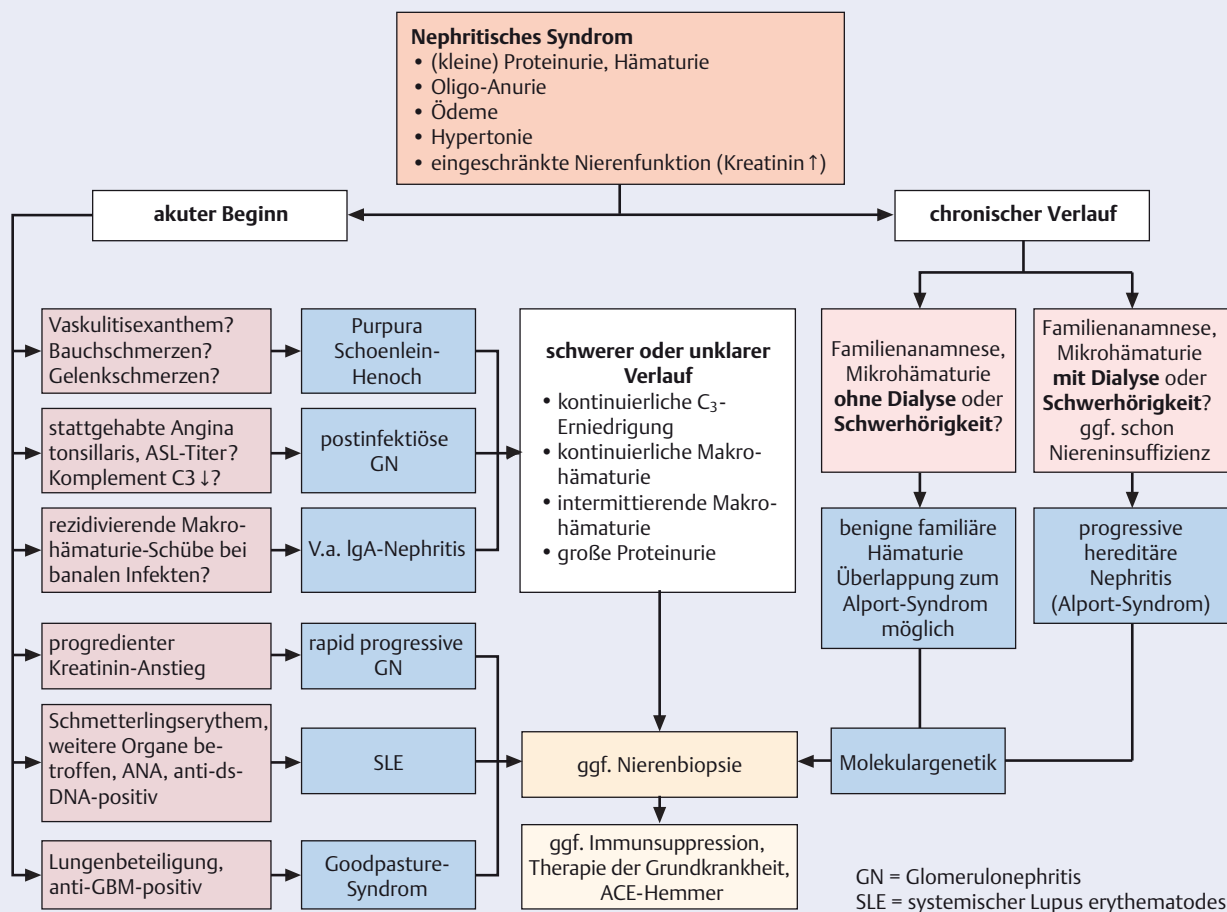
► Definition. Akute Immunkomplex-Nephritis, die 1–3 Wochen nach einer akuten Infektion (vorwiegend durch β -hämolisierende Streptokokken, aber auch durch Staphylokokken und Viren) auftritt.

Pathogenese: Nephritogene Typen **β -hämolisierender Streptokokken der Gruppe A** produzieren verschiedene Antigene, gegen die Antikörper gebildet werden. Die mesangiale Ablagerung von **Immunkomplexen** löst unter **Komplementverbrauch** die Entzündung aus, die sich histologisch meist als diffuse endokapillare Glomerulonephritis (GN) manifestiert.

Pathogenese: Sog. nephritogene Typen **β -hämolisierender Streptokokken der Gruppe A** synthetisieren spezifische Antigene, gegen die der Wirt spezifische Antikörper bildet. Die Schädigung der Glomeruli kann durch zwei Mechanismen erfolgen: Entweder lagern sich präformierte zirkulierende **Immunkomplexe** im Mesangium ab oder das Antigen bindet sich zuerst in situ an bestimmte Strukturen des Glomerulus und reagiert erst danach mit dem entsprechenden Antikörper. Beide Pathomechanismen sind in der Lage, unter **Komplementverbrauch** (**C3**-Erniedrigung) die Entzündung auszulösen. Durch Proliferation von Endothel- und Mesangiumzellen und Invasion von Leukozyten und Monozyten in den Kapillarschlingen entsteht das Bild einer diffusen endokapillaren Glomerulonephritis (GN).

14.1 Vorgehen bei nephritischem Syndrom

Vom **Symptom** zur **Diagnose**



Häufigkeit: Betroffen sind v. a. Kinder im Alter zwischen 2 und 12 Jahren, mit einem Häufigkeitsgipfel im 7.–9. Lebensjahr.

Klinik: 10–14 Tage nach einer Racheninfektion bzw. 3 Wochen nach einer Hautinfektion mit nephritogenen Streptokokken kommt es zur **Hämaturie**, in mehr als der Hälfte der Fälle in Form einer Makrohämaturie. In Abhängigkeit vom Schweregrad der entzündlichen Nierenveränderungen entwickeln sich eine **Oligurie** und **Ödeme**, vorwiegend im Bereich der Augenlider und der Unterschenkel, sowie eine **Hypertension**. An **Allgemeinsymptomen** können sich leichtes Fieber, Abgeschlagenheit, Appetitlosigkeit und Bauchschmerzen einstellen. Die Entwicklung einer dialysebedürftigen akuten Niereninsuffizienz ist selten.

Diagnostik: Bei der **Urinuntersuchung** finden sich die Kardinalsymptome des nephritischen Syndroms: Hämaturie, Proteinurie – selten > 1 g/m² KOF/d – und Erythrozytenzylinder. **Charakteristisch** ist ein **erniedrigter C₃-Spiegel**.

Therapie: Die Elimination der Bakterien erfolgt durch eine orale 7-tägige **Penicillin-Behandlung** in einer Dosierung von 100 000 IE/kg KG/d. Die Ausschwemmung der **Ödeme** gelingt mit **Furosemid**. Wichtig ist eine **rasche Behandlung des erhöhten Blutdrucks** zur Verhinderung kardialer oder zerebraler Komplikationen. Bettruhe ist nur bei Komplikationen notwendig. Eine Tonsillektomie ist nur bei sehr häufigen Tonsillitiden indiziert, die sog. „Herdsanierung“ ist überholt.

Prognose: In mehr als 95 % der Fälle heilt die Erkrankung nach adäquater Therapie innerhalb von 6–8 Wochen ab, jedoch können erhöhte Retentionswerte und verminderte C₃-Spiegel noch bis zu 3 Monaten, eine Erythrozyturie mehrere Jahre nach Beginn der Erkrankung nachweisbar sein, ohne dass daraus eine ungünstige Prognose abzuleiten ist.

Häufigkeit: Betrifft meist Kinder von 2–12 Jahren.

Klinik: Etwa 2 Wochen nach einem Infekt mit nephritogenen Streptokokken kommt es zu **Hämaturie**, je nach Schweregrad der Nierenveränderungen auch zu **Oligurie**, **Ödemen** und **Hypertension**. **Allgemeinsymptome** wie Fieber, Bauchschmerzen und Erbrechen können auftreten.

Diagnostik: Im Urin finden sich Erythrozytenzylinder (Hämaturie) und Protein (selten > 1 g/m² KOF/d). **Typisch** sind **erniedrigte C₃-Spiegel**.

Therapie: Die Elimination der Erreger mit **Penicillin** und **Ausschwemmung der Ödeme** ist oft ausreichend. Bei erhöhtem Blutdruck ist eine antihypertensive Therapie nötig, um kardialen oder zerebralen Komplikationen vorzubeugen.

Prognose: In mehr als 95 % heilt die GN nach adäquater Therapie aus, erhöhte Retentionswerte und verminderte C₃-Spiegel können noch bis zu 3 Monaten, eine Erythrozyturie mehrere Jahre nach Erkrankung nachweisbar sein.

► Klinischer Fall.

► **Klinischer Fall.** Ein 8-jähriger Junge hatte bereits zahlreiche eitrige Anginen in der Vorgeschichte und leidet jetzt erneut an einer schweren eitrigen Angina, die mit warmen Umschlägen behandelt wird. 10 Tage später kommt es zur Makrohämaturie, zur raschen Abnahme der Urinproduktion und zu Lidödemen. Neben Abgeschlagenheit und Blässe bestehen eine Druckschmerzhaftigkeit der Nierenlogen sowie ein erhöhter Blutdruck (160/100 mmHg). Im Urin finden sich eine kleine Proteinurie (500 mg/m²KOF/d) und eine Hämaturie (300 dysmorphe Erythrozyten/μl) mit Erythrozytenzylindern. Im Rachenabstrich lassen sich β-hämolisierende Streptokokken nachweisen, im Blut ein erhöhter Antistreptolysintiter und niedrige C3-Spiegel. Es entwickelt sich eine Anurie mit raschem Anstieg der harnpflichtigen Substanzen. Unter Therapie mit Penicillin, Furosemid und viermaliger Hämodialyse kommt es zu einem raschen Abfall der harnpflichtigen Substanzen und einer progredienten Zunahme der Urinproduktion. 6 Wochen später hat der Junge eine normale Kreatinin-Clearance und nur noch eine Mikroerythrozyturie, die ein halbes Jahr später spontan sistiert.

Befundkonstellation: Oligoanurie, Ödeme, Hypertonie, (kleine) Proteinurie/Hämaturie und eingeschränkte Nierenfunktion (Kreatinin-Erhöhung) sind typisch für das **nephritische Syndrom**.

IgA-Glomerulonephritis

► Synonyme.

IgA-Glomerulonephritis

► Synonyme. Berger-Erkrankung, IgA-Nephropathie

► Definition.

► Definition. Immunkomplex-Nephritis mit massiven mesangialen Ablagerungen von Immunglobulin A.

Pathogenese: Eine Immunregulationsstörung führt nach Atemwegsinfekten zu massiver Produktion von IgA und mesangialer Deposition von IgA-haltigen Immunkomplexen.

Häufigkeit: Jungen sind doppelt so häufig betroffen wie Mädchen.

Klinik: Persistierende **Mikrohämaturie** mit Makrohämaturieschüben bei Atemwegsinfekten und körperlicher Anstrengung.

Diagnostik: Immunfluoreszenzmikroskopischer Nachweis von IgA-Ablagerungen in Nierenbiopsie (Abb. 14.2).

Pathogenese: Infolge einer Immunregulationsstörung kommt es nach banalen Infekten der oberen Atemwege zur massiven Produktion von IgA und zur Ablagerung von IgA-haltigen Immunkomplexen im Mesangium der Glomeruluskapillaren, wobei alle Schweregrade von minimalen Läsionen bis zu schweren extrakapillaren GN vorkommen können.

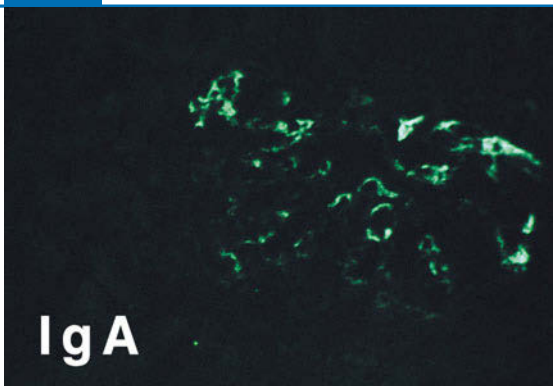
Häufigkeit: Der Erkrankungsbeginn liegt meist im späten Schulalter, Jungen sind doppelt so häufig betroffen wie Mädchen.

Klinik: Charakteristisch ist eine persistierende **Mikrohämaturie** mit rezidivierenden Makrohämaturieschüben, welche besonders bei Infekten der oberen Atemwege und nach körperlicher Anstrengung auftreten und gelegentlich mit einer akuten, meist spontan reversiblen Niereninsuffizienz einhergehen.

Diagnostik: Die sichere Diagnose ist nur durch den immunfluoreszenzmikroskopischen Nachweis von IgA-Ablagerungen in Nierenbiopsieproben möglich (Abb. 14.2). Diese ist jedoch nur bei einem schweren oder chronischen Verlauf indiziert (s. Abb. 14.1).

14.2

14.2 IgA-Glomerulonephritis



Granuläre IgA-Ablagerungen im Mesangium von zwei Glomerula.

Differenzialdiagnose: Purpura-Schoenlein-Henoch (S. 489).

Therapie: Bei Proteinurie oder Hypertonie sollten ACE-Hemmer verabreicht werden, bei sehr schweren Verläufen ist eine weitergehende immunsuppressive Therapie indiziert.

Prognose: Ungünstige Zeichen sind persistierende große Proteinurie und Hypertension. Bis zu 30 % langfristig terminale Niereninsuffizienz.

Differenzialdiagnose: Die Glomerulonephritis bei Purpura Schoenlein-Henoch (S. 489) ist klinisch und histologisch der IgA-Nephropathie sehr ähnlich, weshalb beide als unterschiedliche Manifestationen desselben Krankheitsbildes angesehen werden.

Therapie: Bei Proteinurie oder Hypertonie sollten ACE-Hemmer verabreicht werden, bei sehr schweren Verläufen ist eine weitergehende immunsuppressive Therapie indiziert.

Prognose: Langfristig weniger gut als früher angenommen; ungünstige Zeichen sind persistierende große Proteinurie und Hypertension. In 20–30 % der chronischen Verläufe ist mit einer Progredienz zur terminalen Niereninsuffizienz zu rechnen.

Glomerulonephritis bei systemischem Lupus erythematoses

► **Definition.** Der SLE ist eine lebensbedrohliche Autoimmunkrankheit, die sämtliche Organe des Körpers betreffen kann. Charakteristisch sind hohe Titer von Autoantikörpern gegen körpereigene Strukturen, v. a. gegen Doppelstrang-DNA, Ablagerung von Immunkomplexen und Defekte der zellulären und humoralen Immunität.

Pathogenese: 60–80% der erkrankten Kinder entwickeln eine Immunkomplex-Nephritis, wobei histologisch alle Glomerulonephritisformen vorkommen können.

Klinik: Die klinischen Symptome sind abhängig von der Schwere der histologischen Veränderungen und variieren dementsprechend von isolierter Mikrohämaturie über das nephrotische Syndrom bis zur schweren Niereninsuffizienz.

► **Merke.** Oft entwickelt sich ein schweres nephritisches Syndrom zusammen mit extrarenalen Organmanifestationen (schmetterlingsförmiges Gesichtserythem, zerebrale Komplikationen u. a.).

Diagnostik: Neben einer stark erhöhten BSG lassen sich im Blut antinukleäre Faktoren, Antikörper gegen Doppelstrang-DNA sowie meist deutlich verminderte C₃- und C₄-Spiegel nachweisen.

Die Diagnose ist eindeutig bei **Nachweis von Autoantikörpern gegen Doppelstrang-DNA**. Der Schweregrad der GN ist nur durch eine Nierenbiopsie festzustellen, die deshalb immer durchgeführt werden sollte.

Therapie: Bei leichteren Fällen genügt meist eine Behandlung mit **Glukokortikoiden**, um eine Remission zu erreichen. Unter allmählicher Dosisreduktion muss diese Therapie über 2–3 Jahre durchgeführt werden. Durch zusätzliche Gaben von **Azathioprin** oder **Mycophenolatmofetil** lassen sich Kortikoide einsparen. In schweren Fällen ist die Gabe von **Cyclophosphamid** indiziert.

Prognose: Seit Einführung der immunsuppressiven Therapie hat diese früher lebensbedrohliche Erkrankung viel von ihrem Schrecken verloren, die 10-Jahres-Überlebensrate liegt derzeit bei über 90%.

Goodpasture-Syndrom

► **Definition.** Seltene Autoimmunerkrankung, mit Autoantikörpern gegen die Basalmembranen von Lunge und Niere.

Klinik: Im Vordergrund steht zunächst die pulmonale Symptomatik mit rezidivierendem Bluthusten (**Hämoptoe**) und **respiratorischer Insuffizienz**. Etwas später gesellen sich nephritische Zeichen hinzu, und unter dem Bild einer rasch fortschreitenden GN kommt es zu baldigem **Nierenfunktionsverlust** und **ausgeprägter Hypertension**.

Diagnostik: Beweisend sind **Basalmembran-Autoantikörper im Serum** und deren Nachweis **in der Nierenbiopsie**.

Therapie: Durch raschen **Plasmaaustausch** lassen sich die Autoantikörper eliminieren. Deren Resynthese wird durch die Gabe von **Prednison** (2–5 mg/kg KG/d) und **Cyclophosphamid** (2–3 mg/kg KG/d) unterdrückt. Wichtig ist eine **rasche Normalisierung** der oft sehr hohen **Blutdruckwerte**.

Prognose: Seit Einführung der Plasmapherese und der immunsuppressiven Therapie hat sich die früher infauste Prognose deutlich gebessert. Bei rascher Diagnosestellung und Behandlungsbeginn sind vollständige Remissionen möglich.

Progressive hereditäre Nephritis (Alport-Syndrom)

► **Definition.** Es handelt sich um eine seltene X-chromosomal, aber auch autosomal-rezessiv oder -dominant vererbte chronisch-progrediente Glomerulopathie mit Innenohrschwerhörigkeit und fakultativen Augenveränderungen (Katarakt, Keratokonus und Sphärophakie).

Glomerulonephritis bei systemischem Lupus erythematoses

► **Definition.**

Pathogenese: In 60–80% der Fälle entwickelt sich eine Immunkomplex-Nephritis.

Klinik: Der Schweregrad der Symptomatik variiert von der Mikrohämaturie über das nephrotische Syndrom bis zur schweren Niereninsuffizienz.

► **Merke.**

Diagnostik: Die Diagnose ist eindeutig bei **Nachweis von Antikörpern gegen Doppelstrang-DNA**. Immer sollte eine Nierenbiopsie erfolgen, um den Schweregrad der GN festzustellen.

Therapie: In leichteren Fällen ist Immunsuppression mit **Glukokortikoiden**, **Azathioprin** und **Mycophenolatmofetil** angezeigt, bei schwerem Verlauf Cyclophosphamid.

Prognose: Die 10-Jahres-Überlebensrate liegt derzeit bei über 90%.

Goodpasture-Syndrom

► **Definition.**

Klinik: Zuerst treten rezidivierende **Hämoptoen** und **Atemnot** auf, anschließend eine rapid-progrediente GN, die zu **Niereninsuffizienz** mit ausgeprägter Hypertension führt.

Diagnostik: Beweisend sind **Basalmembran-Autoantikörper** in Serum und in der Nierenbiopsie.

Therapie: Zur Elimination der Autoantikörper dienen **Plasmapherese** oder Immunsuppression. Der hohe Blutdruck muss gesenkt werden.

Prognose: Bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie sind Langzeitremissionen möglich.

Progressive hereditäre Nephritis (Alport-Syndrom)

► **Definition.**

Pathogenese: Es besteht eine strukturelle **Störung im Aufbau der Basalmembran**, die zu einer Verdünnung und Aufsplitterung führt.

Klinik: Erste Symptome sind **Mikrohämaturie** und **Proteinurie**. Eine **Innenohrschwerhörigkeit** tritt meist erst im Erwachsenenalter auf. **Augenveränderungen** (Katarakt, Keratokonus, Sphärophakie) sind fakultativ. Es entwickelt sich eine **chronisch-progrediente Niereninsuffizienz**.

Diagnostik: Klinisch ist die Diagnose zu vermuten, beweisend sind molekulargenetische Untersuchung und ggf. eine Nierenbiopsie und Audiogramm.

Therapie: ACE-Hemmer bei Proteinurie (s. Abb. 14.18).

Prognose: Der Verlauf ist bei Jungen schwerer als bei Mädchen, in der 3. Lebensdekade kommt es meist zu terminalem Nierenversagen.

Benigne familiäre Hämaturie

► Definition.

Pathogenese: Heterozygoter Defekt des COL 4A4-Gens führt zur Störung der Kollagensynthese.

Klinik: Es besteht im günstigsten Fall eine isolierte intermittierende oder persistierende Hämaturie, meist als **Mikrohämaturie**, jedoch **Übergänge zum Alport-Syndrom** möglich.

14.1.2 Nephrotisches Syndrom

► Definition.

Pathophysiologie: Eine vermehrte Durchlässigkeit der glomerulären Filtrationsbarriere für Serumproteine, v. a. Albumin (**selektive Proteinurie**), führt zur **Hypalbuminämie** und zur Abnahme des kolloidosmotischen Drucks und dadurch zur **generalisierten Ödembildung** und intravasalen **Hypovolämie**. Verschiedene gegenregulative Mechanismen (Abb. 14.3) verstärken die Wasserretention. Die Hypovolämie, der Verlust an AT III und eine gesteigerte Syntheserate von Gerinnungsfaktoren begünstigen eine **Thromboseneigung**.

Pathogenese: Ursachen sind Defekte in den COL4-Genen sowie die mangelhafte oder fehlende Synthese von Kollagen Typ IV (meist der α_5 -, α_4 - oder α_3 -Kette), die zu einer strukturellen **Störung im Aufbau der Basalmembran** mit Verdünnung und Aufsplitterung führt.

Klinik: Erstes Anzeichen der Erkrankung ist eine persistierende **Mikrohämaturie** mit intermittierender Makrohämaturie. Dann kommt eine **Proteinurie** hinzu. Erst im späteren Verlauf, meist erst beim Erwachsenen, tritt eine **Innenohrschwerhörigkeit** (in 50 %) auf, die vorwiegend die hohen Frequenzen betrifft (Audiogramm!). Selten finden sich **Augenveränderungen** (ca. 10 %), meist in Form einer Katarakt, eines Keratokonus oder einer Sphärophakie, selten auch in Form von Makulaläsionen oder einer Retinitis pigmentosa. Im weiteren Verlauf entwickelt sich eine **chronisch-progrediente Niereninsuffizienz**.

Diagnostik: Bei positiver Familienanamnese, Hörstörung und Hämaturie ist die Diagnose klinisch zu vermuten, zu sichern jedoch nur durch eine molekulargenetische Untersuchung sowie ggf. Nierenbiopsie und ein Audiogramm.

Therapie: Eine kausale Behandlung gibt es nicht. Jedoch kann die frühe Therapie mit einem ACE-Hemmer (bei Auftreten einer Proteinurie) die Niereninsuffizienz deutlich verlangsamen (s. Abb. 14.18).

Prognose: Bei Jungen ist der Verlauf in der Regel schwerer als bei Mädchen, meist tritt das terminale Nierenversagen in der 3. Lebensdekade ein. Die Erkrankung zeichnet sich jedoch durch eine große Variabilität aus, allerdings sind in den einzelnen Familien die Verläufe über Generationen hinweg ähnlich.

Differenzialdiagnose: Benigne familiäre Hämaturie.

Benigne familiäre Hämaturie

► Definition. Autosomal-dominant vererbte Synthesestörung der Basalmembran, die mit einer isolierten Hämaturie einhergeht.

Pathogenese: Ein heterozygoter Defekt des COL 4A4-Gens führt zu einer Störung der Kollagensynthese mit Verdünnung der glomerulären Basalmembran.

Klinik: Im günstigsten Fall besteht eine **isolierte** intermittierende oder persistierende **Mikrohämaturie**; bei Infekten oder körperlicher Anstrengung können auch Makrohämaturieschübe auftreten, **jedoch sind Übergänge zum Alport-Syndrom möglich**. Daher ist die Diagnose mit Vorsicht zu stellen und sorgfältig zu überwachen.

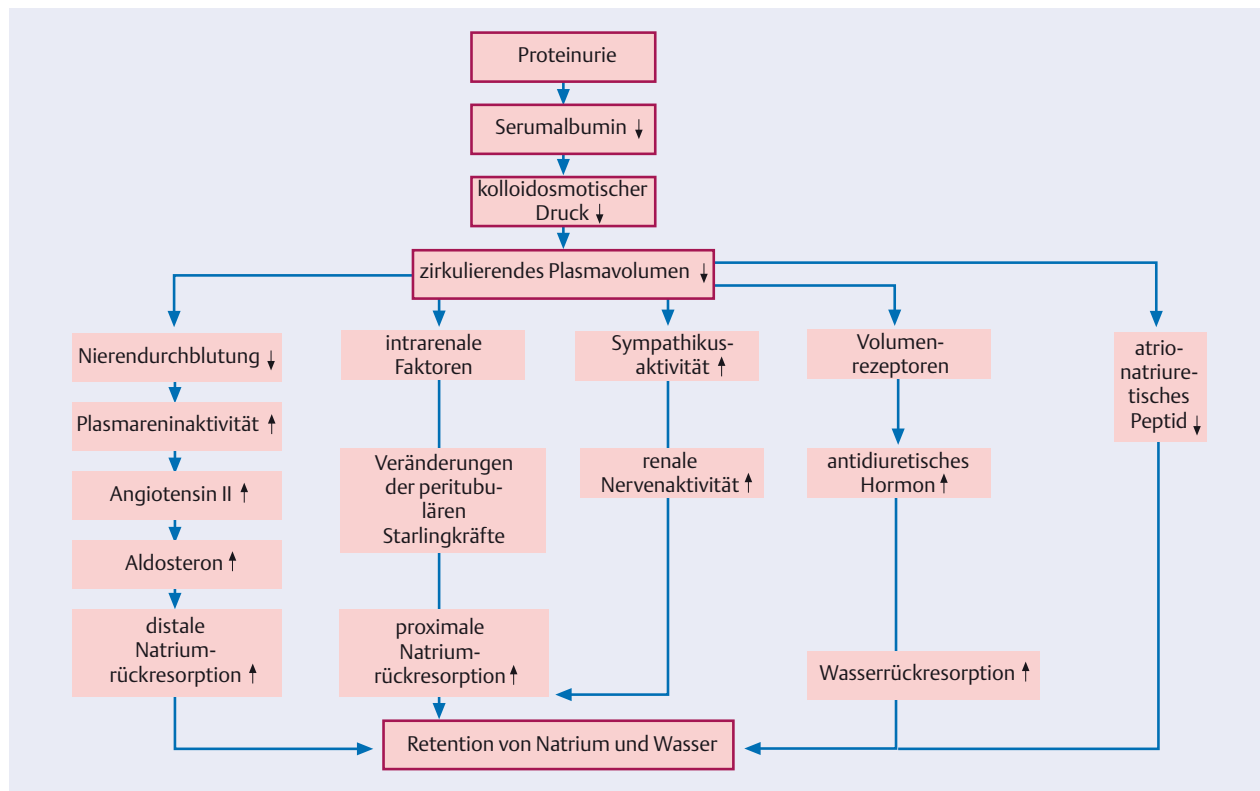
14.1.2 Nephrotisches Syndrom

► Definition. Das nephrotische Syndrom ist gekennzeichnet durch

- **große Proteinurie** ($> 40 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF/h}$, entsprechend $> 1 \text{ g/m}^2 \text{ KOF/d}$),
- **Hypalbuminämie** ($< 25 \text{ g/l}$),
- **Hyperlipidämie** (fakultativ) und
- **Ödeme** (fakultativ).

Pathophysiologie: (Abb. 14.3): Die primäre Störung besteht in einer **vermehrten Durchlässigkeit der glomerulären Schlitzmembran für Proteine** mit relativ niedrigem Molekulargewicht wie Albumin (**selektive Proteinurie**). Der resultierende massive renale Albuminverlust kann trotz Stimulation der Syntheserate in der Leber nicht kompensiert werden und führt zur **Hypalbuminämie** mit **Abnahme des kolloidosmotischen Drucks** und dadurch zum Abfließen von Plasmawasser ins Interstitium (**generalisierte Ödembildung**) und zur **Hypovolämie**. Als Gegenregulation kommt es zu einer vermehrten Aldosteron- und ADH-Sekretion. Diese Mechanismen führen zu **vermehrter Natrium- und Wasserrückresorption** und dadurch zur **Verstärkung der Ödembildung**. Bei hochgradiger Hypovolämie kann eine Minderperfusion der Niere mit Einschränkung der glomerulären Filtrationsrate auftreten. Die Hypovolämie, der Verlust an AT III und eine gesteigerte Syntheserate von Gerinnungsfaktoren begünstigen eine **Thromboseneigung**.

14.3 Mechanismen der Ödementstehung beim nephrotischen Syndrom



Die Ursache der **Hyperlipidämie** ist vielschichtig und nicht in allen Einzelheiten geklärt. Es besteht eine umgekehrte Beziehung zwischen den Serumspiegeln von Lipoproteinen und Albumin. Es wird angenommen, dass die Hypalbuminämie nicht nur zu einer Steigerung der hepatischen Syntheserate für Albumin und Gerinnungsfaktoren, sondern auch für Lipide und Lipoproteine führt. Außerdem scheint die Aktivität der Lipoproteinlipase vermindert zu sein.

Ätiologie: Nach den Ursachen lassen sich **symptomatische Formen** im Rahmen einer Grundkrankheit (Systemerkrankungen, chronische Infektionen, Intoxikationen) von den sog. **idiopathischen** und den sehr seltenen **kongenitalen Formen** des nephrotischen Syndroms abgrenzen. Im Kindesalter überwiegen die idiopathischen Formen (mehr als 90%).

Die **Einteilung des idiopathischen nephrotischen Syndroms** erfolgt unter zwei Gesichtspunkten:

1. nach dem Ansprechen der Proteinurie auf eine standardisierte Prednison-Therapie in **steroidsensible** oder **steroidresistente** Formen
2. nach der **pathologischen Anatomie**:
 - Am häufigsten (80 %) finden sich **minimale Glomerulisläsionen** (s. u.), die in der Regel auf Steroide ansprechen. Bei den schwereren Glomerulusveränderungen sind die **fokal-segmentale Glomerulosklerose** (S.424) und die **membranoproliferative GN** gleich häufig (7%), selten sind dagegen **membranöse GN** und andere Formen.

Abb. 14.4 bietet einen Überblick über das Vorgehen beim nephrotischen Syndrom.

Die Ursache der **Hyperlipidämie** ist nicht völlig geklärt. Es wird angenommen, dass die Hypalbuminämie nicht nur zu einer Steigerung der hepatischen Syntheserate für Albumin und Gerinnungsfaktoren, sondern auch für Lipide und Lipoproteine führt.

Ätiologie: Es lassen sich 3 Formen des nephrotischen Syndroms unterscheiden:

- **symptomatisch**
- **idiopathisch** (90 %)
- **kongenital** (selten).

Die **Einteilung des idiopathischen nephrotischen Syndroms** erfolgt nach seinem Ansprechen auf eine Prednison-Therapie in **steroidsensible** und **steroidresistente Formen** und nach der pathologischen Anatomie. Am häufigsten finden sich **minimale Glomerulisläsionen** (s. u.), die in der Regel auf Steroide ansprechen.

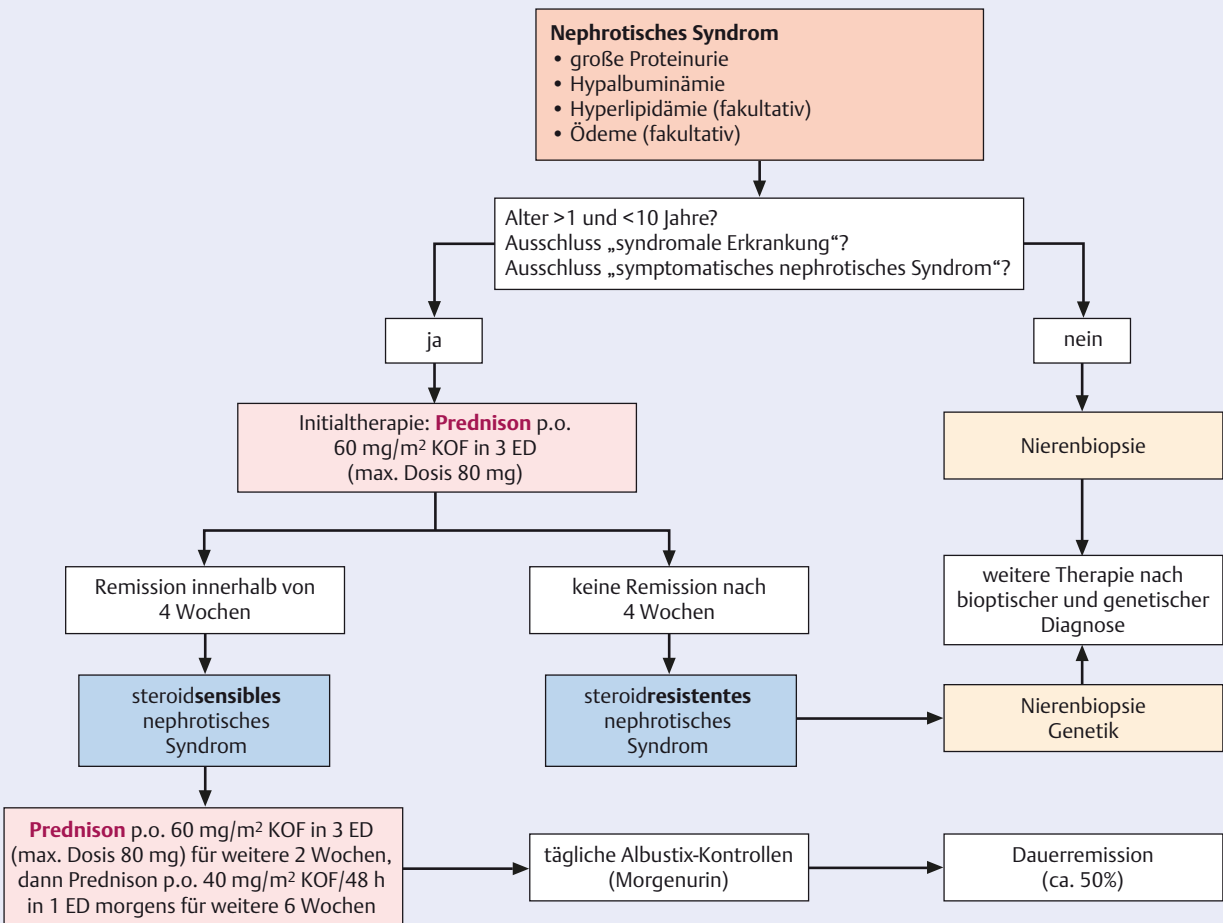
Vorgehen beim nephrotischen Syndrom s. Abb. 14.4.

► **Merke.** Im Gegensatz zu den allermeisten Erkrankungen erfolgt (bei fehlendem Verdacht auf eine nicht idiopathische Form) die eigentliche **Differenzialdiagnose** des nephrotischen Syndroms **erst nach Therapie mit Prednison**. Grund hierfür ist, dass 90 % der Kinder ein steroidsensibles nephrotisches Syndrom, meist aufgrund minimaler Glomerulisläsionen, haben.

► **Merke.**

14.4 Vorgehen bei nephrotischem Syndrom

Vom Symptom über die **Therapie** (!) zur **Diagnose**



Minimale Glomerulisläsionen

► Synonyme.

Ätiologie: Wahrscheinlich liegt ein Immunprozess zugrunde.

Häufigkeit: Sie treten bevorzugt zwischen dem 3. und 6. Lebensjahr auf.

Klinik: Die Wasserretention äußert sich zuerst mit **lageabhängigen Ödemen**, z. B. Lidöden und prätibialen Ödemen (Abb. 14.5), die sich auf andere Körperpartien einschließlich der Körperhöhlen (**Aszites, Pleuraergüsse**) ausbreiten können. Dadurch nimmt das Gewicht zu, die Urinausscheidung ab. Es besteht eine **Thromboseneigung** und **Infektanfälligkeit** (Cave: **Peritonitis**).

Minimale Glomerulisläsionen

► Synonyme. Minimal change GN (MCGN)

Ätiologie: Sie ist unbekannt; wahrscheinlich liegt ein Immunprozess zugrunde.

Häufigkeit: Minimale Glomerulisläsionen treten bevorzugt zwischen dem 3. und 6. Lebensjahr auf.

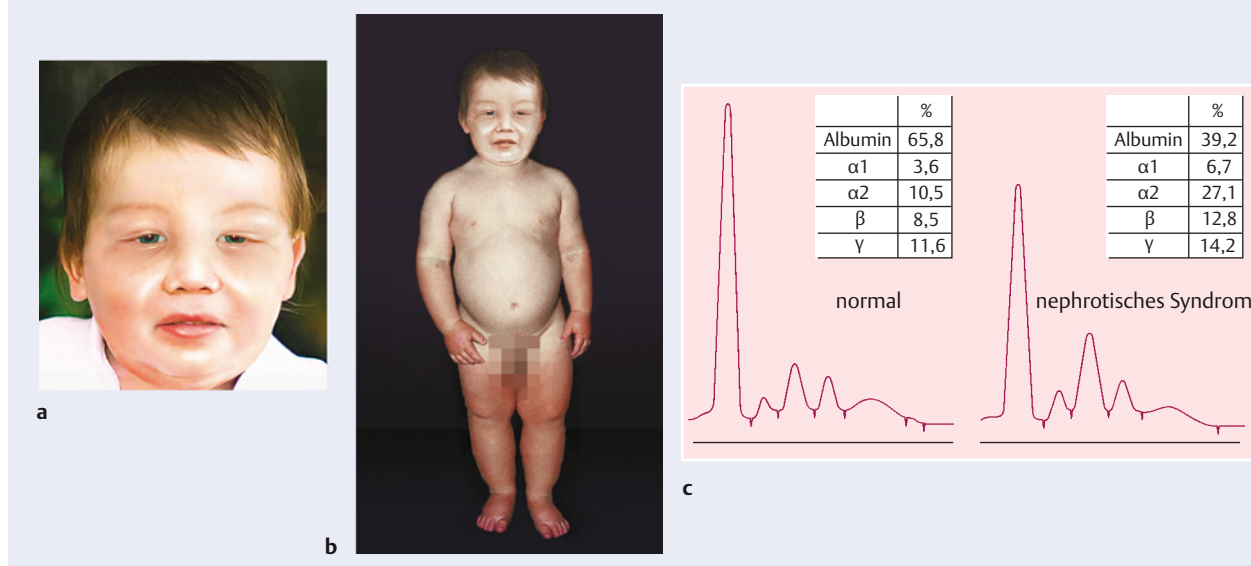
Klinik: Im Vordergrund steht die massive Wassereinlagerung, die meist in Form von **Lidöden** (Abb. 14.5a), prätibialen und **Knöchelöden** (Abb. 14.5b) beginnt (lageabhängig), sich dann aber auf weitere Körperpartien einschließlich der Körperhöhlen (**Aszites, Pleuraerguss**) ausdehnen kann. Daraus resultiert eine rasche **Gewichtszunahme** und eine **Abnahme der Urinausscheidung**.

Ödeme im Magen-Darm-Bereich einschließlich Aszites äußern sich in Inappetenz, Übelkeit, Erbrechen und Durchfällen. Pleuraergüsse und ein eher selten auftretendes Lungenödem führen zur Dyspnoe. Bei länger dauernden Ödemen können trophische Hautveränderungen auftreten. Wegen der Hypovolämie besteht eine Neigung zu niedrigen Blutdruckwerten (eine Hypertension spricht eher gegen das Vorliegen von minimalen glomerulären Läsionen). Die Patienten **neigen zu Thrombosen**. Die ödembedingten Perfusionsstörungen und der renale Verlust von Immunglobulinen sind für die **Infektanfälligkeit** dieser Kinder verantwortlich. Besonders gefürchtet ist die **Peritonitis**.

Diagnostik: Die Eiweißausscheidung beträgt meist mehrere g/m² KOF/d. Bei minimalen Glomerulusläsionen ist die **Proteinurie** meist selektiv, d.h., das Verhältnis zwischen der Clearance von IgG zu der Clearance von Albumin liegt unter 0,2. Im **Urin** findet man neben der Proteinurie **hyaline Zylinder**, gelegentlich Leukozyten und in etwa 10% der Fälle eine Mikroerythrozyturie. Die **Serumelektrophorese** ist pathognomonisch verändert (Abb. 14.5c). Einer Erniedrigung der Albumin- und Immunglobulinfraktionen steht eine Erhöhung der α_2 - und β -Globulinfraktionen gegenüber. Es besteht eine massive **Hyperlipidämie** und **Hypercholesterinämie** (Cholesterinwerte bis über 1000 mg/dl). Die Komplementfaktoren sind in der Regel normal oder erhöht, verminderte Werte sprechen gegen das Vorliegen von minimalen Glomerulusläsionen. Oft findet sich eine starke **Aktivierung des Gerinnungssystems** mit Erhöhung des Fibrinogens und fast aller Gerinnungsfaktoren bei gleichzeitigem Antithrombin-III-Mangel.

Diagnostik: Die tägliche **Proteinurie** kann mehrere Gramm betragen. Die **Serumelektrophorese** zeigt eine deutliche Albumin- und Immunglobulinverminderung bei gleichzeitiger Erhöhung der α_2 - und β -Globuline (Abb. 14.5c). Oft finden sich eine massive **Hyperlipidämie** und **Hypercholesterinämie** und eine **Aktivierung des Gerinnungssystems**. Im **Urin** findet man neben der Proteinurie **hyaline Zylinder**.

14.5 Klinische Aspekte und Serumelektrophorese bei einem Patienten mit nephrotischem Syndrom



- a Deutliche Lidödeme beidseits.
 b Generalisierte Ödeme, besonders am Oberlid, Hand- und Fußrücken.
 c Serumelektrophorese bei nephrotischem Syndrom im Vergleich zu einer normalen Elektrophorese.

Die Diagnose des nephrotischen Syndroms ist bei Vorliegen der **Symptome Ödeme**, massive **Proteinurie**, **Hypalbuminämie** und **Hyperlipidämie** einfach. Die zugrunde liegenden Glomerulusläsionen sind nur nierenbiopsisch zu sichern. Bei Erkrankungsbeginn im Kleinkindalter, einer selektiven Proteinurie, normaler Konzentration von Komplement und Fehlen einer Hypertension kann jedoch auf eine Nierenbiopsie verzichtet und ein **Therapieversuch mit Prednison** begonnen werden. Verschwindet unter dieser Therapie die Proteinurie (Remission), so handelt es sich mit großer Wahrscheinlichkeit um minimale Glomerulusläsionen (Abb. 14.4).

Therapie: Mittel der Wahl sind **Glukokortikoide**, die bei steroidsensiblen Patienten meist innerhalb von 1 Woche zum Sistieren der Proteinurie und zur Ausschwemmung der Ödeme führen. Zur besseren Beurteilung des Behandlungserfolges, zur Vermeidung medikamentöser Nebenwirkungen und zur besseren Verständigung zwischen Patient, Hausarzt und Klinik sollte die Steroidtherapie **standardisiert** durchgeführt werden: **Prednison** 60 mg/m²KOF/d über 6 Wochen, danach 40 mg/m² KOF alternierend jeden 2. Tag für weitere 6 Wochen. Mehr als 90% der Kinder sprechen auf diese Behandlung an, bei der Hälfte kommt es jedoch zu **Rezidiven**. Da bei vielen Kindern das Wiederauftreten der Proteinurie mit einem Infekt der oberen Atemwege assoziiert ist, sollte nicht sofort wieder mit Prednison begonnen werden. In ca. 30% der Fälle kommt es hierdurch zur Spontanremission. Bleibt die Proteinurie jedoch bestehen oder treten Ödeme auf, sollte eine erneute Steroidtherapie begonnen werden.

Minimale Glomerulusläsionen sind nur durch Nierenbiopsie zu diagnostizieren. Bei Erkrankungsbeginn im Kleinkindalter, selektiver Proteinurie, normaler Komplementkonzentration, Fehlen einer Hypertension und **Ansprechen auf Prednison** ist die Diagnose jedoch sehr wahrscheinlich (Abb. 14.4).

Therapie: Mittel der Wahl ist **Prednison**, welches am besten nach einem standardisierten Dosierungsschema verabreicht wird. Auch bei **Rezidiven** wird Prednison nach einem festen Schema verabreicht. Rezidive sind häufig mit Infekten der oberen Atemwege assoziiert. Bei Infekten Prednison erst bei Fortbestehen der Proteinurie oder Auftreten von Ödemen.

Bei **häufigen Rezidiven** oder **Steroidabhängigkeit** können durch **Immunsuppressiva Cyclosporin A, Mycophenolatmofetil** oder **Rituximab** anhaltende Remissionen erzielt werden.

Unterstützend sollte während der Steroidtherapie die Eiweißzufuhr erhöht werden. Eine Salz- und Wasserrestriktion ist nur bei Ödemen notwendig. Zur Ausscheidung der Ödeme werden vorsichtig Diuretika eingesetzt, bei hochgradiger Hypovolämie evtl. in Kombination mit Albumininfusionen. Eine Einschränkung der körperlichen Aktivität oder Bettruhe ist nur bei ausgeprägten Ödemen oder Komplikationen notwendig.

Prognose: Bei steroidsensiblen minimalen Glomerululäsionen ist die Prognose auch bei häufigen Rezidiven gut. Oft sistieren die Rezidive in der Pubertät.

► Klinischer Fall.

Fokal segmentale Glomerulosklerose

► Definition.

Pathogenese: primär genetisch oder sekundär.

Klinik: Der Schweregrad ist unterschiedlich.

Diagnostik: Die Diagnose ist nur durch **Nierenbiopsie** zu stellen.

Therapie: Es ist ein Versuch mit Prednison und bei Steroidresistenz mit Cyclosporin A gerechtfertigt, falls keine genetische Form vorliegt (molekulargenetische Abklärung vor Therapie). Häufig ist jedoch jede Behandlung erfolglos.

Ein geringer Prozentsatz der Patienten entwickelt eine **Steroidabhängigkeit**, d. h., bei ihnen tritt bereits während oder innerhalb von 2 Wochen nach der Standard-Rezidivbehandlung ein Rezidiv auf. Diese Patienten entwickeln ebenso wie diejenigen mit **häufigen Rezidiven** bald schwere, zum Teil irreversible **Steroidnebenwirkungen** (Katarakt, Osteoporose, psychische Störungen, schweres Cushing-Syndrom). Bei ihnen ist der Einsatz von **Immunsuppressiva** gerechtfertigt, da dadurch anhaltende Remissionen erzielt oder wenigstens das Intervall bis zum Eintreten des nächsten Rezidivs verlängert und die nachfolgende Rezidivfrequenz gesenkt werden kann. **Mittel der Wahl** sind heutzutage **Cyclosporin A** oder **Mycophenolatmofetil**. Während der Therapie besteht meist keine Proteinurie, nach Absetzen der Therapie kommt es jedoch in einem großen Prozentsatz der Fälle wieder zu Rezidiven. In besonders therapierefraktären Fällen kann das gegen B-Zellen gerichtete Biologikum Rituximab zum Einsatz kommen.

Folgende **unterstützende therapeutische Maßnahmen** sind sinnvoll: Während der Steroidtherapie ist aufgrund der katabolen Stoffwechsellage und des Eiweißverlusts durch Proteinurie eine erhöhte Eiweißzufuhr (2–3 g/kg KG/d) sinnvoll. Eine Salzrestriktion ist nur bei Ödemen notwendig. Die Flüssigkeitszufuhr richtet sich nach der Ausscheidung vom Vortag und der Perspiratio insensibilis. Ödeme können vorsichtig mit oralen Diuretika (Cave: Hypovolämie) ausgeschwemmt werden. Bei hochgradiger Hypovolämie ist jedoch wegen der Gefahr des Schocks Vorsicht geboten. In diesen Fällen empfiehlt sich die Infusion von 20 %igem salzfreiem Humanalbumin (1 g/kg KG) und erst 30–60 min danach die i. v.-Applikation von Furosemid. Antibiotika sind nur bei Vorliegen bakterieller Infektionen indiziert, eine prophylaktische Gabe empfiehlt sich nicht. Ansonsten können die Kinder auch unter der Steroidtherapie ein normales Leben einschließlich regelmäßigen Schulbesuchs führen.

Prognose: Die Langzeitprognose bei steroidsensiblen minimalen Glomerululäsionen ist auch bei häufigen Rezidiven gut. Oft verlieren sich die Rezidive während der Pubertät. Die Nierenfunktion bleibt in der Regel stabil. Etwa 5 % der Patienten werden sekundär steroidresistent. Bei diesen und in den Fällen primärer Steroidresistenz ist die Durchführung einer Nierenbiopsie angezeigt, die meist schwere Glomerulusveränderungen mit zweifelhafter Prognose aufdeckt (Abb. 14.4).

► Klinischer Fall. Ein 4-jähriges Mädchen erwacht seit 1 Woche mit angeschwollenen Augenlidern. Da sich die Augenschwellungen im Verlauf des Tages zurückbilden, wurde diesen von den Eltern zunächst keine Bedeutung beigemessen. Erst als die Schuhe nur mit Mühe angezogen werden können und der Hosenbund nicht mehr passt, suchen die Eltern einen Arzt auf. Dieser stellt im spärlich ausgeschiedenen konzentrierten Urin eine massive Eiweißausscheidung fest. In der Klinik wird neben generalisierten Ödemen mit leichtem Aszites eine Proteinurie von 3 g/m²/d festgestellt. Der Serumalbuminspiegel ist auf 2,1 g/dl erniedrigt. Das Serumcholesterin beträgt 350 mg/dl, die Triglyzeride liegen bei 320 mg/dl. Komplement normal. Unter der Standard-Prednison-Therapie sistiert die Proteinurie und die Ödeme bilden sich zurück. Regelmäßige tägliche Albustix-Kontrollen im ersten Morgenurin über 2 Jahre ergaben bisher keinen Hinweis auf ein Rezidiv.

Befundkonstellation: Ausgeprägte Ödeme, große Proteinurie, Hypalbuminämie, Hypercholesterinämie. Diese Befunde sind typisch für das **nephrotische Syndrom**.

Fokal segmentale Glomerulosklerose

► Definition. Seltene, meist **steroidresistente** Form des idiopathischen nephrotischen Syndroms.

Pathogenese: Unterschiedlich, primär genetische und sekundäre Formen sind beschrieben.

Klinik: Es finden sich unterschiedliche Schweregrade eines meist steroidresistenten nephrotischen Syndroms.

Diagnostik: Die Diagnose ist nur durch eine **Nierenbiopsie** und histologische Untersuchung möglich.

Therapie: Bei einem Teil der Patienten kann durch Steroidtherapie eine Remission oder wenigstens eine Abnahme der Proteinurie (Teilremission) erzielt werden. In der Mehrzahl der Fälle liegt jedoch eine Steroidresistenz vor. Wegen der ungünstigen Prognose ist in diesen Fällen eine Cyclosporin-A-Therapie gerechtfertigt, die bei einem Teil der Patienten erfolgreich ist. Vor Beginn der Therapie ist eine molekulargenetische Abklärung notwendig, da bei einem definierten Gendefekt Cyclosporin wegen fehlender Wirksamkeit nicht indiziert ist.

Prognose: In der Hälfte der Fälle ist mit dem Fortschreiten in die terminale Niereninsuffizienz zu rechnen. Rekurrenz im Transplantat ist bei den nicht genetischen, immunologischen Formen möglich.

Prognose: In 50 % der Fälle kommt es zur terminalen Niereninsuffizienz.

14.2 Vaskuläre Erkrankungen der Niere

14.2 Vaskuläre Erkrankungen der Niere

Vaskuläre Erkrankungen an der Niere sind im Kindesalter selten. Eine dieser Erkrankungen – das hämolytisch-urämische Syndrom – sollte man allerdings kennen. Diese Erkrankung beginnt oft mit blutigen Durchfällen und betrifft die Blutgefäße im glomerulären und nichtglomerulären Bereich, zum Teil auch in anderen Organen.

14.2.1 Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

14.2.1 Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

► **Definition.** Seltene, vorwiegend Säuglinge und Kleinkinder betreffende Erkrankung der Endothelzellen, die mit einer hämolytischen Anämie, Thrombozytopenie und akutem Nierenversagen einhergeht. Dennoch ist das HUS die häufigste Ursache für ein akutes **renales** Nierenversagen im Kindesalter.

► **Definition.**

Pathogenese: Die Endothelzellaktivierung kann durch eine Vielzahl von Noxen hervorgerufen werden, unter anderem durch Toxine (z. B. **Shigatoxin**), Medikamente (z. B. Calcineurin-Inhibitoren) oder genetische/autoimmune Veränderungen im Komplement- oder Gerinnungssystem. **Typisches STEC-HUS (typisches HUS):** Im Anschluss an bakterielle Infekte, meist des Gastrointestinaltraktes, kommt es zu einer **Schädigung des Gefäßendothels**, v. a. der Glomeruluskapillaren, mit konsekutiver **intravasaler Gerinnung**, **Thrombozytenverbrauch**, Okklusion der Glomeruluskapillaren und dadurch zu **mechanischer Hämolyse** und **Urämie**. In über 90 % der Fälle ist eine vorausgegangene Infektion mit shigatoxinproduzierenden *E. coli* (STEC) ursächlich für diese thrombotische Mikroangiopathie (TMA). Das Toxin kann aber auch **von anderen enteropathogenen Keimen** gebildet werden; es kann in vivo und in vitro Endothelläsionen verursachen. Keimreservoir sind meist Rinder. Die Schädigung betrifft v. a. die Gefäße der Nierenrinde, es können aber auch andere Organsysteme, besonders das Gehirn, betroffen sein. Neben den Shigatoxinen kann die Endothelzellaktivierung durch eine Vielzahl von Noxen hervorgerufen werden, u. a. von Medikamenten (z. B. Calcineurin-Inhibitoren).

Pathogenese: Im Mittelpunkt der Erkrankung steht eine **Schädigung der Endothelzellen** durch verschiedene Noxen, am häufigsten **durch Shigatoxin**, ein u. a. von **enterohä-morrhagischen *E. coli*** gebildetes Toxin, gefolgt von Medikamenten (z. B. Calcineurin-Inhibitoren) und genetischen/autoimmunen Veränderungen im Komplement- oder Gerinnungssystem. Die Endothelschädigung führt zu **intravasaler Gerinnung**, Thrombozytenverbrauch, Okklusion der Glomeruluskapillaren und dadurch zu mechanischer Hämolyse und Urämie.

Atypisches HUS: Seltener, genetische/autoimmune Veränderungen im Komplement- oder Gerinnungssystem. Dieses wird durch Mutationen oder inhibierende Autoantikörper verursacht, die zum Funktionsverlust bestimmter Komplementproteine führen und eine unkontrollierte Aktivierung des alternativen Komplementwegs zur Folge haben.

Klinik: 3–10 Tage **nach einer hämorrhagischen Gastroenteritis** mit Erbrechen, abdominalen Koliken und blutigen Durchfällen **oder nach einer Atemwegsinfektion** kommt es beim typischen HUS zu **zunehmender Blässe** und zum **Rückgang bzw. Sistieren der Urinproduktion**. Eintrübung oder Krampfanfälle weisen auf eine zerebrale Beteiligung hin, die prognostisch ungünstig ist. Diese können aber bei hohen Harnstoffspiegeln und Elektrolytentgleisungen auch Folge der urämischen Intoxikation sein und bilden sich dann unter der Dialysebehandlung rasch zurück.

Klinik: 3–10 Tage **nach hämorrhagischer Gastroenteritis** oder **Atemwegsinfektion** entwickelt sich beim typischen HUS eine **zunehmende Blässe**; die **Urinausscheidung lässt nach**. Bewusstseinsstörungen und Krampfanfälle können Zeichen einer zerebralen Beteiligung sein und sind, wie auch eine Hypertension, beim Säugling prognostisch ungünstig.

Diagnostik: Neben der Anämie finden sich als Zeichen der Hämolyse im Serum freies Hämoglobin, verminderte Haptoglobinspiegel und erhöhte LDH-Werte. Charakteristisch sind zerstörte, eierschalenförmige Erythrozyten (**Fragmentozyten**, Abb. 14.6) und eine oft erhebliche **Thrombozytopenie**. Je nach Ausmaß der renalen Schädigung finden sich erhöhte Retentionswerte, eine Hypokalzämie und Hyperphosphatämie und bereits im Frühstadium der Erkrankung eine ausgeprägte Hyperkaliämie infolge der Hämolyse. Verminderte C₃-Komplementspiegel (Cave: systemischer Lupus erythematoses) und erhöhte Transaminasen werden bei einem Teil der Fälle beobachtet. Die **Urinanalyse** zeigt eine Mikro- oder Makrohämaturie, Hämoglobinurie und nichtselektive Proteinurie. Bei v. a. atypisches HUS Analyse genetischer oder autoimmuner Veränderungen im Komplementsystem.

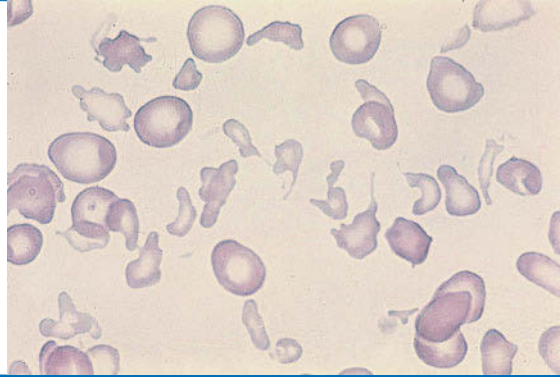
Diagnostik: Zeichen der hämolytischen Anämie sind freies Hämoglobin, niedrige Haptoglobin- und erhöhte LDH-Spiegel im Blut sowie **Fragmentozyten** im Ausstrich (Abb. 14.6). Es finden sich eine **Thrombozytopenie** und ein **Anstieg der harnpflichtigen Substanzen**. Die **Urinanalyse** zeigt Hämaturie, Hämoglobinurie und nichtselektive Proteinurie. Verminderte C₃-Komplementspiegel können vorliegen, aber auch auf einen SLE hinweisen.

► **Merke.** Die Trias aus hämolytischer Anämie (und Fragmentozyten), Thrombozytopenie und Urämie führt zur Diagnose.

► **Merke.**

14.6

14.6 Fragmentozyten bei hämolytisch-urämischem Syndrom



Therapie: Die Behandlung ist symptomatisch: bei mäßiger Niereninsuffizienz Infusion einer Glukose-Kochsalz-Lösung (1:1), bei Versagen dieser Therapie frühzeitige Dialyse. Bei atypischem HUS C 5-Antikörper Eculizumab.

Prognose: Sie ist abhängig vom Alter des Patienten und der Dauer der Anurie. Bei Säuglingen ist die Prognose gut. Das Mortalitätsrisiko der akuten Phase liegt bei ca. 5 %.

Therapie: Die Behandlung erfolgt nur symptomatisch. Bei Hypovolämie und **mäßiger Niereninsuffizienz** kann durch **Infusion einer Glukose-Kochsalz-Lösung** (1:1) und Gabe von **Furosemid** die Urinproduktion evtl. wieder in Gang gebracht werden. Bei **Versagen** dieser Therapie sollte frühzeitig eine **Dialysebehandlung** begonnen werden. Bei zerebraler Beteiligung wird eine Plasmapherese erwogen. Bei atypischem HUS hat der C5-Antikörper Eculizumab eine deutliche Verbesserung der Prognose erbracht.

Prognose: Im Säuglingsalter ist die Prognose gut, meist kommt es auch nach länger anhaltender Anurie zu einer Restitutio ad integrum. Bei einem Teil der Fälle kann jedoch noch nach Jahren trotz anfänglicher Normalisierung der Nierenfunktion eine Proteinurie, arterielle Hypertonie und schließlich eine Niereninsuffizienz auftreten. Das Mortalitätsrisiko der akuten Phase konnte durch frühzeitige Dialyse auf unter 5 % gesenkt werden.

Das sehr seltene atypische HUS neigt zu Rediziven und terminaler Niereninsuffizienz.

Prophylaxe: Der Genuss von rohem Rindfleisch und unpasteurisierter Milch sollte vermieden werden.

► Klinischer Fall.

► **Klinischer Fall.** Ein 4-jähriges Mädchen präsentiert sich mit akuter Blässe und Abgeschlagenheit. Bei näherer Nachfrage ergibt sich eine blutige Durchfallanamnese vor ca. 7 Tagen mit deutlichem Krankheitsgefühl. Im weiteren Verlauf habe die Urinproduktion deutlich abgenommen. Bei Vorstellung zeigt das Mädchen eine Gewichtszunahme von 3 kg innerhalb einer Woche. Der arterielle Blutdruck liegt bei 160/100 mmHg. Im Verlauf findet sich eine **Oligurie** (0,7 ml/kg KG/h). Das Blutbild zeigt eine **Anämie** (Hämoglobinwert von 6 g/dl) und **Thrombozytopenie** (38 000/μl). Im Ausstrich finden sich **Fragmentozyten**. Das **Kreatinin** im Serum liegt bei 6,8 mg/dl. Die Patientin wird mit Hämodilution behandelt. Nach einer Woche kommt die Urinausscheidung wieder in Gang. Die Nierenfunktion erholt sich, jedoch bleiben eine therapiebedürftige Hypertonie und eine Proteinurie bestehen (800 mg/m²KOF/Tag); Fortsetzung s. klinischer Fall (S. 444).
Befundkonstellation: Oligoanurie, Anämie, Thrombozytopenie, Fragmentozyten und Kreatinin-Erhöhung sind typisch für das **hämolytisch-urämische Syndrom**.

14.2.2 Weitere Vaskulitiden mit Nierenbeteiligung

14.2.2 Weitere Vaskulitiden mit Nierenbeteiligung

Sehr selten im Kindes und Jugendalter. Beispiele sind die Purpura Schoenlein Henoch (S. 489) und die granulomatöse Polyangiitis (s. Tab. 18.12, Details s. auch Lehrbücher der Inneren Medizin).

14.3 Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege

14.3 Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege

Die embryonale Entwicklung der Nieren und Harnwege ist äußerst kompliziert und deshalb störanfällig. Dementsprechend häufig finden sich angeborene strukturelle oder funktionelle Defekte. Besonders häufig sind glücklicherweise leichtere Fehlbildungen wie milde Ureterabgangsstenosen oder funktionelle Störungen wie der vesikoureterale Reflux. Da Nieren- und Harnwegsentwicklung sehr eng zusammenhängen, spricht man auch von CAKUT (congenital anomalies of kidneys and urinary tract). Die Folgen der Fehlbildungen können sich bereits intrauterin manifestieren, beispielsweise in Form der Potter-Sequenz. Dabei kommt es durch fehlende Urinproduktion zu Oligohydramnion und Lungenhypoplasie. Die Kinder versterben häufig. Kleinere Fehlbildungen fallen mitunter nie oder nur durch Zufall auf.