

NEFROcme

Periodikum für Klinik und Praxis

3/2014

Editorial

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

in dieser Ausgabe steht das nephrotische Syndrom (NS) im Fokus. Zunächst geht es um die Abgrenzung zu nephritischen Syndromen als Folge inflammatorischer Prozesse.

Ursachen und Häufigkeit des NS werden erläutert. Neben der Pathophysiologie werden Klinik und Diagnostik dargestellt. Schließlich wird auf die Problematik der Therapie eingegangen: symptomatische Behandlung, Therapie der Hypervolämie, Thromboseprophylaxe, Management der Veränderungen im Lipidstoffwechsel und Ernährungsempfehlungen. Eine wichtige Rolle spielt die adäquate antihypertensive Therapie. Unter „NEFROfact“ finden Sie Beispiele von Glomerulopathien.

Die Experten befassen sich mit dem Thromboembolierisiko bei NS und dessen Management sowie mit der Bedeutung der Podozyten beim NS.

Ihre Teilnahmebescheinigung erhalten Sie nach Beantwortung der CME-Fragen unter www.nefro-cme.de.

Viel Freude beim Lesen – und Punkten,

Dr. med. Peter Kohler



Inhaltsverzeichnis

NEFRObasics

Das nephrotische Syndrom..... 1 – 5

NEFROfact

Beispiele primärer Glomerulopathien..... 6 – 7

NEFROstar

Expertenkommentare:
Antikoagulation bei nephrotischem Syndrom..... 8
Bedeutung der Podozyten beim nephrotischen Syndrom.... 9 – 10

Das nephrotische Syndrom

Glomerulonephritiden sind häufig asymptomatisch und äußern sich **klinisch** entweder als ein **nephrotisches Syndrom**, ein **nephritisches Syndrom** oder als ein **rascher Funktionsverlust** der Niere.

Das **nephrotische Syndrom (NS)** ist definiert durch die **Kardinalsymptome**

- Proteinurie > 3 bis 3,5 g/1,73 m²/Tag (große Proteinurie)
- Hypoproteinämie
- Ödeme und
- Dys-/Hyperlipoproteinämie [1].

Unterschieden wird hiervon

- die **nephrotische Proteinurie** ohne die genannten klassischen Symptome. Eine weitere Abgrenzung stellt
- das **nephritische Syndrom** dar, bei dem die **Entzündungssymptomatik** der akuten Glomerulonephritis im Vordergrund steht.

Bei Erwachsenen beträgt die **Inzidenz** drei Neuerkrankungen pro 100.000 Einwohner pro Jahr [2]. Die **Prävalenz** allerdings wird aufgrund des hohen Anteils diabetischer Patienten in unserer Gesellschaft oft **unterschätzt**.



Mit **Inzidenz** wird die Anzahl neu auftretender Fälle in einer gegebenen Population während einer bestimmten Zeit (meist 1 Jahr) bezeichnet. Die **Reduktion der Inzidenz** ist das **Ziel der Primärprävention**. Die **Prävalenz** bezeichnet die gesamte Anzahl der Fälle in einer definierten Population zu einem Zeitpunkt oder während einer definierten Zeitdauer, z. B. einem Jahr.

Ein NS ist in 70 % der Fälle auf eine **primäre glomeruläre Erkrankung zurückzuführen** (Tab. 1), deren Ätiologie abhängig vom Lebensalter unterschiedlich ist. Etwa 30 % werden durch Systemerkrankungen ausgelöst.



Das Kongenitale Nephrotische Syndrom vom Finnischen Typ (CNF) ist

eine genetisch bedingte Erkrankung durch Mutation des **Nephrin-Gens NPHS1** und wird **autosomal-rezessiv** vererbt. Kennzeichnend sind der **präinatale Beginn** (Frühgeburtslichkeit) und ein **erhöhtes alpha-Fetoprotein in der Amnion-Flüssigkeit**. Bereits bei Geburt findet sich eine massive Proteinurie. Es kommt zu einer progredienten Niereninsuffizienz nach dem 6. Lebensmonat. Das nephrotische Syndrom ist steroidresistent. Wegen des ausgeprägten Eiweißverlustes müssen häufig die Nieren vor Erreichen der terminalen Niereninsuffizienz entfernt werden oder es muss eine pharmakologische Nephrektomie erfolgen. Nach der Nephrektomie beider Nieren ist als einzige wirksame Therapie eine Dialyse erforderlich. Die Nieren-Transplantation sollte möglichst bald stattfinden. Das **Infantile Nephrotische Syndrom** beginnt im 3. bis 12. Lebensmonat und hat eine schlechte Prognose.

Im **Kindes- und jungen Erwachsenenalter** ist die **Minimal-Change-Glomerulopathie (Minimal Change Disease, MCD)** die häufigste Ursache. Mit jeweils einem Drittel ist im **Erwachsenenalter** die **fokal-segmentale Glomerulosklerose (FSGS)** und die **membranöse Glomerulonephritis (GN)** Auslöser eines NS, wobei die **Häufigkeit der membranösen GN mit dem Alter zunimmt**.