

Editorial

1/2016

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

NEFROcme erscheint nicht nur im neuen Erscheinungsbild. Auch diskutierten wir in einer Redaktionssitzung, welche inhaltliche Form Sie eventuell noch mehr ansprechen könnte. Wir kamen zu dem Ergebnis:

NEFROfact wird zukünftig die erste Rubrik zum jeweiligen Thema sein. So weiß man einleitend, auf welchen Besonderheiten das Thema liegen wird. Es folgt **NEFRObasic**, und hier das, womit Sie als Nephrologe konfrontiert werden. Hier wollen wir zukünftig immer versuchen, Kasuistiken zu finden. Die Experten widmen sich unter **NEFROstar** dann immer Besonderheiten zum Krankheitsbild oder den Interpretationen aktueller Publikationen und deren Ergebnissen.

Das erste Heft des Jahres befasst sich mit einem scheinbaren Paradiesvogel, dem Angiomyolipom. Aber es ist kein so seltener Zufallsbefund. Wie geht man mit dem Krankheitsbild um? Es steht auch exemplarisch für ein generelles Tumorgeschehen in der Niere, sodass sich die Experten nicht nur mit dem Angiomyolipom beschäftigen.

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

Viel Freude beim Lesen – und Punkten.

Dr. med. Peter Kohler

ZERTIFIZIERTE
FORTBILDUNG

Inhaltsverzeichnis

NEFROfact

Angiomyolipom der Niere..... 1 – 4

NEFRObasic

Kasuistik-1..... 4 – 6

Kasuistik-2..... 6 – 7

NEFROstar

Vorgehensweise bei zufälliger
Entdeckung einer Raumforderung der
Niere..... 7 – 10

Genetik des Tuberöse-Sklerose-
Complexes..... 10 – 12

Angiomyolipom der Niere

Angiomyolipome zählen zu den **gutartigen Tumoren** der Nieren. Sie können dennoch zu **Beschwerden, Nierenfunktionsstörungen** oder **Komplikationen** wie z. B. Blutungen führen, so dass ein ärztliches Eingreifen erforderlich wird.

Weltweit leiden mehr als zehn Millionen Menschen an einem Angiomyolipom der Niere [1]. Diese **Tumorart** besteht aus **mehrerer Gewebearten** und beinhaltet Anteile von **Gefäßen, glatten Muskelzellen** und **Fettgewebe**.

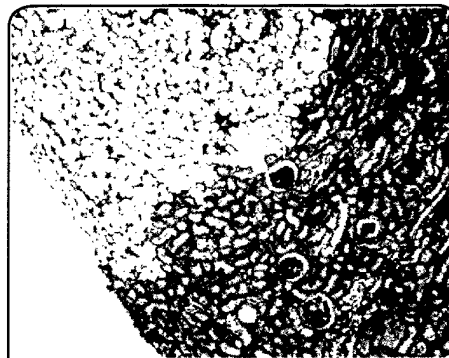


Abb. 1: Histolog. Präparat eines Angiomyolipoms Bild: HD Rott, Erlangen

Ca. 10 bis 20 % aller Fälle von Angiomyolipomen der Niere sind mit **Tuberöser Sklerose** (TSC, s. u.) assoziiert. Mit zunehmendem Lebensalter treten bei etwa 80 % der TSC-Patienten solche Tumoren als **disseminierte Angiomyolipome** mit mehreren Geschwülsten in **beiden Nieren** auf und so genannte **Tuber. sabaceum** genannt werden [2]. Die TSC gehört zu den Phakomatosen.



Als Phakomatosen werden hereditäre Erkrankungen bezeichnet, einhergehend mit neuroektodermalen und mesenchymalen Dysplasien. Die neurodermalen Syndrome treten bevorzugt an der Haut sowie an Anteilen des ZNS auf. Unter den eingeschlossenen Erkrankungen finden sich sowohl benigne als auch maligne Tumoren. Der Begriff „Phakomatose“ macht keine Aussage über die Dignität. Zu den Phakomatosen werden im engeren Sinn folgende Erkrankungen gerechnet:

- Bourneville-Pringle-Syndrom (Tuberöse Hirnsklerose)
- Neurofibromatose (Morbus von Recklinghausen Typ I und Typ II)
- Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom
- Von-Hippel-Lindau-Czermak-Syndrom

Die Beschwerden sind meist unspezifisch

Die gutartigen Angiomyolipome **können einzeln auftreten, oder auch das Nierengewebe durchsetzen oder ummanteln**. Eine sonografische Unterscheidung des gesunden und kranken Gewebes ist dann nur schwer möglich. Bei großen Tumoren oder funktionellen Einzelniere kann die **Nierenfunktion beeinträchtigt** sein. **Bei Erwachsenen** mit einem Angiomyolipom können **Aneurysmen im Bereich des Tumors** auftreten, welche dann **rupturieren und/oder Blutungen** auslösen können. Mit dem Durchmesser des Aneurysmas steigt das Risiko für eine solche lebensgefährliche Komplikation. Während Angiomyolipome mit einem Durchmesser von **weniger als 3 cm normalerweise keine Symptome** ver-