

Inhalt

➤ Schwerpunkt: Akutes Nierenversagen	Seite
Therapie des Multiplen Myeloms.....	4
Langfristig variierende Hämoglobin-A1c-Werte.....	4
Nierenoutcome nach Lebertransplantation auf lange Sicht.....	4
Mit NSAID assoziiertes akutes Nierenversagen bei hospitalisierten Kindern.....	6
Herzoperationen bei Kindern.....	7
Fortschreiten einer Chronischen Nierenerkrankung.....	9
➤ Schwerpunkt: Dialyse	
Verbesserung von Müdigkeit und Schmerzen.....	3
Intradialytische Magnetresonanztomographie und Spektroskopie.....	6
Dialysepatienten mit chronischem Pruritus.....	8
Sterblichkeit bei Nierenversagen.....	8
➤ Schwerpunkt: Nierentransplantation	
Hypothermie oder maschinelle Perfusion bei Nierenspendern.....	7
Verwendung von Protonenpumpeninhibitoren bei Nierentransplantatempfängern.....	7
Mammalian-Target-of Rapamycin-Inhibitor.....	8
Transplantatfunktion nach Nierentransplantation von einem verstorbenen Spender ..	12
Posttransplantationsdiabetes mellitus nach einer Nierentransplantation.....	12
➤ Chronische Nierenerkrankung	
Geringe glomeruläre Filtrationsrate.....	8
Behandlung einer Anämie bei Patienten mit Chronischer Nierenerkrankung.....	9
Chronische Schmerzen bei Patienten mit Chronischer Nierenerkrankung.....	12
Medikamentenkombination bei Patienten mit Chronischer Nierenerkrankung.....	14
Entzündungen bei Kindern mit Chronischer Nierenerkrankung.....	14
Absetzen von Renin-Angiotensin-System-Hemmern.....	16
Hyperkaliämie bei Chronischer Nierenerkrankung.....	20
➤ Sonstiges	
Meta-Analyse zur Behandlung einer Lupusnephritis.....	6
Belimumab bei Patienten mit Lupusnephritis.....	9
Langzeitergebnisse bei IgA-Nephropathie.....	14
Kinder mit Nierenversagen.....	15
Auftreten und Ansprechen auf immunsuppressive Therapie bei IgA-Nephropathie.....	15
Phosphat-Homöostase bei Patienten mit Bartter- und Gitelman-Syndrom.....	15
Bardoxolonmethyl zur Therapie des Alport-Syndroms.....	16
Knochenmineraldichte bei Autosomal-dominanter polyzystischer Nierenerkrankung..	16
Toxische Substanzen fördern membranöse Nephropathie.....	17
Ketogene Ernährung bei Autosomal-dominanter polyzystischer Nierenerkrankung.....	17
Intravitreale Inhibitoren des vaskulären endothelialen Wachstumsfaktors.....	17
Nierenfunktion während einer kritischen Erkrankung.....	20
Neu auftretende Glomerulonephritis nach SARS-CoV-2 mRNA-Impfung.....	20
➤ Forschung, Hochschule, Verbände.....	22
➤ Industrie.....	33

Editorial

Verehrte Kolleginnen und Kollegen,

wie Sie alle wissen, gehört die IgA-Nephropathie (IgAN) zu den häufigsten glomerulären Erkrankungen weltweit. Auch wenn die Erkrankung bei vielen Patienten, insbesondere bei sehr konsequenter Blutdruckkontrolle und Blockade des Renin-Angiotensin-Systems, nur langsam progredient verläuft, ist auch 50 Jahre nach der Erstbeschreibung durch Berger und Hinglais ein signifikanter Teil der Patienten von dialysepflichtiger Niereninsuffizienz und im Falle einer Nierentransplantation von einer Rekurrenz der Erkrankung bedroht. Dabei ist das Maß der Proteinurie ein wesentlicher Progressionsfaktor – und Strategien, die die Eiweißausscheidung reduzieren, können den Progress der Erkrankung günstig beeinflussen. Die Pathogenese der IgAN ist mittlerweile recht gut verstanden. Es handelt sich um eine Autoimmunerkrankung, die aus einer Dysregulation der mukosalen IgA-Immunantwort resultiert. Die Autoantigene sind eine spezifische Gruppe von IgA1-O-Zuckerresten mit reduzierter O-Galactosylierung der sog. Hinge-Region (oder Gelenkregion) des Immunglobulin IgA1. Die Hinge-Region von Antikörpern ist das Verbindungsstück auf den schweren Ketten zwischen Fab-Armen (dort liegt Antigen-Spezifität, die zusammen mit den leichten Ketten entwickelt ist) und dem Fc-Anteil der Antikörper. Die verminderte Galactosylierung (also Zuckermodifikation mit Galactose-Resten) beeinflusst die Verweilzeit des IgA in der Blutzirkulation mit Akkumulation der gering galactosylierten IgA-Moleküle und der Bildung gegen die Hinge-Region gerichteter spezifischer IgG- (und IgA-) Autoantikörper.

Die IgAN wird durch eine 4-Hit-Hypothese erklärt. Der erste Hit entsteht durch die Bildung gering glycosylierter IgA1-Moleküle (Gd-IgA1 für Galactose-defizientes IgA1), was zumindest teilweise genetisch bedingt zu sein scheint. Normalerweise wird die Hinge-Region bei IgA1, diese ist als länger bei IgA2, durch die Anbindung von Zuckerresten (N-Acetylgalactosamin [GalNAc] an Serine/Threonine Aminosäurereste und die Bindung von Galactose an GalNAc) modifiziert. Bei

Herausgeber:

Prof. Dr. med. Thomas Benzing

Patienten mit IgAN scheint hier ein Defekt zu sein. Der 2. Hit entsteht dann durch die Bildung von Autoantikörpern, die gegen diese wenig glycosylierte Hinge-Region gerichtet sind. Es handelt sich dabei also um Anti-Gd-IgA1-Autoantikörper. Auch hier spielen wahrscheinlich bestimmte genetische Phänomene mit HLA-Konstellation, die die Autoimmunität fördern, eine Rolle. Beim 3. Hit kommt es dann zur Bildung zirkulierender Immunkomplexe durch die IgG-Autoantikörper gegen Gd-IgA1. Es können auch Komplement und IgM in den Komplexen gefunden werden, der Prozess ist aber noch nicht gut verstanden. Gd-IgA1 hat wohl eine höhere Tendenz, im Blut der Patienten zu aggregieren, was die Bildung der Immunkomplexe begünstigt. Möglicherweise liegen der Bildung von Autoantikörpern somatische Mutationen zugrunde, die durch Exposition an spezifische Antigene der Umwelt oder Mikroorganismen begünstigt werden. Beim 4. Hit kommt es dann zur Akkumulation der Immunkomplexe im Mesangium der Niere (oder in der Gefäßwand bei der Purpura Schönlein-Henoch). Diese können Mesangialzellen aktivieren, Komplement rekrutieren oder Podozytenschäden und Entzündung im Glomerulus verursachen. Mucosale Infektionen lösen eine entsprechende IgA-Immunantwort aus und können so die Bildung der Immunkomplexe induzieren, was makrohämaturische Episoden bei Infekten erklärt. Möglicherweise können aber auch Antigene aus der Nahrung oder aus dem Mikrobiom des Darms die Immunphänomene auslösen.

Fortsetzung siehe Seite 3 ----->