

## Nephrotisches Syndrom

### > Definition und Ursache

Die Niere hat viele wichtige Funktionen, eine davon ist die Filterfunktion. Zur Blutreinigung werden alle im Blut gelösten Stoffe, die deutlich kleiner sind als das Trägerprotein Albumin, filtriert. Sinnvollerweise geht dieses Albumin also im Gegensatz zu den Giftstoffen über den Urin nicht verloren.

Beim nephrotischen Syndrom ist der Filter (Glomerulus) sehr stark durchlässig für Eiweiß, das im Urin ausgeschieden wird. Diese Ausscheidung von Eiweiß nennt man Proteinurie. Das Eiweiß, welches am meisten verloren geht, ist das Albumin. Wenn viel Eiweiß im Urin verloren wird, fallen die Eiweißwerte im Blut ab und es bilden sich Wassereinlagerungen (Ödeme), weil Eiweiß Wasser transportiert.

Beim idiopathischen NS scheint das Immunsystem ursächlich eine wichtige Rolle zu spielen. Dafür spricht, dass Infekte und Allergien das nephrotische Syndrom auslösen können und die oft Abwehrstoffe im Blut verändert sind. Außerdem spricht die Wirksamkeit von Steroiden und anderen Immunsuppressiva dafür, dass das Immunsystem verändert ist, wobei die genauen Mechanismen unklar sind.

### > Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Die genaue Beschreibung des Krankheitsbildes „Nephrotisches Syndrom“ lautet

> beträchtlicher Eiweißverlust im Urin (Proteinurie)

> massiver Eiweißabfall im Blut (Hypoalbuminämie): Serum-Eiweiß <45 g/l bzw. Albumin <25 g/l.

> Wassereinlagerung im Gewebe (Ödeme).

Diese können überall auftreten, typisch sind sie jedoch im Bereich der Augenlider und Beine (vor allem an den Unterschenkeln). Sie können aber auch am Rücken, Bauch und dem Hodensack (Skrotalödem) und den Schamlippen auftreten. Wasser kann sich auch in den Körperhöhlen ansammeln: charakteristisch ist ein Wasserbauch (Ascites), gelegentlich finden sich aber auch in der Brusthöhle (Pleuraerguss) und im Herzbeutel (Perikarderguss) Wasseransammlungen. Wenn sich mehr und mehr Ödeme ansammeln und die Urinausscheidung nachlässt, kommt es zu einer starken Gewichtszunahme in nur kurzer Zeit. Meist muss dann der betreuende Kinder- und Jugendarzt in ein Krankenhaus oder an einen Nierenspezialisten für Kinder überweisen.

Jungen sind häufiger als Mädchen betroffen, und die Erkrankung beginnt meist zwischen dem 2. und 6. Lebensjahr. Man hat ausgerechnet, dass etwa 200-250 Kinder pro Jahr in Deutschland an einem nephrotischen Syndrom erkranken.

Bei Kindern liegt am häufigsten (in etwa 80-90 %), das sogenannte idiopathische nephrotische Syndrom vor. Dieses spricht in 90% auf eine Behandlung mit Steroiden an (steroidsensibles nephrotisches Syndrom) Würde man Nierengewebe untersuchen, fände man meist keine Veränderungen (Minimal

Change Nephrotisches Syndrom). Sprechen Kinder auf eine Steroidbehandlung nicht an, muss Nierengewebe untersucht werden, um andere Ursachen auszuschließen (steroidresistentes nephrotisches Syndrom). Auch werden genetische Untersuchungen veranlasst. Eine Sonderform ist das nephrotische Syndrom in den ersten Lebensmonaten (bis zum 1. Lebensjahr). Hier liegen meist vererbte Formen vor.

### > **Wie kann man das Syndrom erkennen?**

Zunächst erfolgt eine Blutuntersuchung zur Beurteilung der Eiweiß-, aber auch Schlackenkonzentration, aber auch anderer Blutwerte, um seltene Ursachen auszuschließen. Danach folgt eine genaue Urinuntersuchung, manchmal ein Sammelurin über einen oder mehrere Tage, um die Eiweißausscheidung sowohl von der Menge wie auch von der Zusammensetzung genauer zu erfassen. Ebenso wird oft eine Ultraschalluntersuchung der Nieren durchgeführt, manchmal sind auch Röntgenaufnahmen nötig, z.B. bei Luftnot, wenn Wassereinlagerungen in der Brusthöhle vermutet werden.

### **Behandlung & Therapie**

Sobald die Diagnose eines klassischen kindlichen nephrotischen Syndroms vorliegt, sollte eine Behandlung mit einem Cortisonprodukt begonnen werden, da aufgrund jahrzehntelanger Erfahrung in 80-90 % mit einem Behandlungserfolg gerechnet werden kann. Prednison (bzw. Prednisolon) sind Wirkstoffe, die das Abwehrsystem hemmen. Damit werden die Poren des Filters wieder undurchlässig für Albumin und dadurch wird die Proteinurie beseitigt. Dabei ist der genaue Wirkmechanismus hierfür selbst heute noch nicht genau bekannt. Beim ersten Mal wird Prednison über insgesamt 3 Monate gegeben, wobei es dabei aber auch zu Rückfällen (Rezidiven) kommen kann, die dann eine differenzierte und dosisreduzierte Behandlung erforderlich machen.

### > **Förderung / Beratung der Familien**

**Bettruhe:** Früher empfahl man für Patienten mit nephrotischem Syndrom Bettruhe, zumindest im Rückfall. Das ist sicher nicht nötig, wenngleich bei sehr starken Körperschwellungen und Gewichtszunahme die Aktivität der Kinder manchmal eingeschränkt ist. Grundsätzlich werden die Ödeme jedoch eher durch körperliche Bewegung mobilisiert und das Risiko für Thrombosen verringert.

**Flüssigkeitszufuhr:** Im akuten Schub sollte die Flüssigkeitszufuhr kontrolliert werden, da das Wasser nicht abtransportiert wird. Bei zu viel Flüssigkeit werden vermehrt Ödeme gebildet, das Gewicht nimmt zu.

**Sport:** Ihr Kind darf und soll Sport treiben. Im Rückfall bzw. unter täglicher Prednisongabe ist allerdings eine gewisse Zurückhaltung sinnvoll (keine Kampfsportarten etc.).

### **Vererbung und Familienplanung**

Das klassische kindliche, steroidsensible nephrotische Syndrom ist – soweit man weiß – wahrscheinlich nur selten vererbt. Somit ist das Wiederholungsrisiko bei einem Geschwisterkind als sehr gering anzusehen, wahrscheinlich jedoch etwas höher als in der Normalbevölkerung. Das steroidresistente nephrotische Syndrom ist dagegen wohl in bis zu einem Drittel der Fälle vererbt. Deshalb werden

neuerdings spezielle Blutuntersuchungen angeboten und durchgeführt. Bei dieser Erkrankung kann bezüglich des Wiederholungsrisikos eine genetische Beratung sinnvoll sein. Eine Sondergruppe sind Kinder, die im 1.Lebensjahr erkranken oder die zusätzlich andere Fehlbildungen aufweisen. Hier sind vererbte Formen doch sehr häufig (ca.80%).

Text gemeinsam erstellt von Prof. Markus Kemper und Nephie e.V. sowie dem knw.

> Mehr Infos zum nephrotischem Syndrom unter folgendem Link:

<https://www.nephie.de> und oder unter [nephieev@gmail.com](mailto:nephieev@gmail.com)>