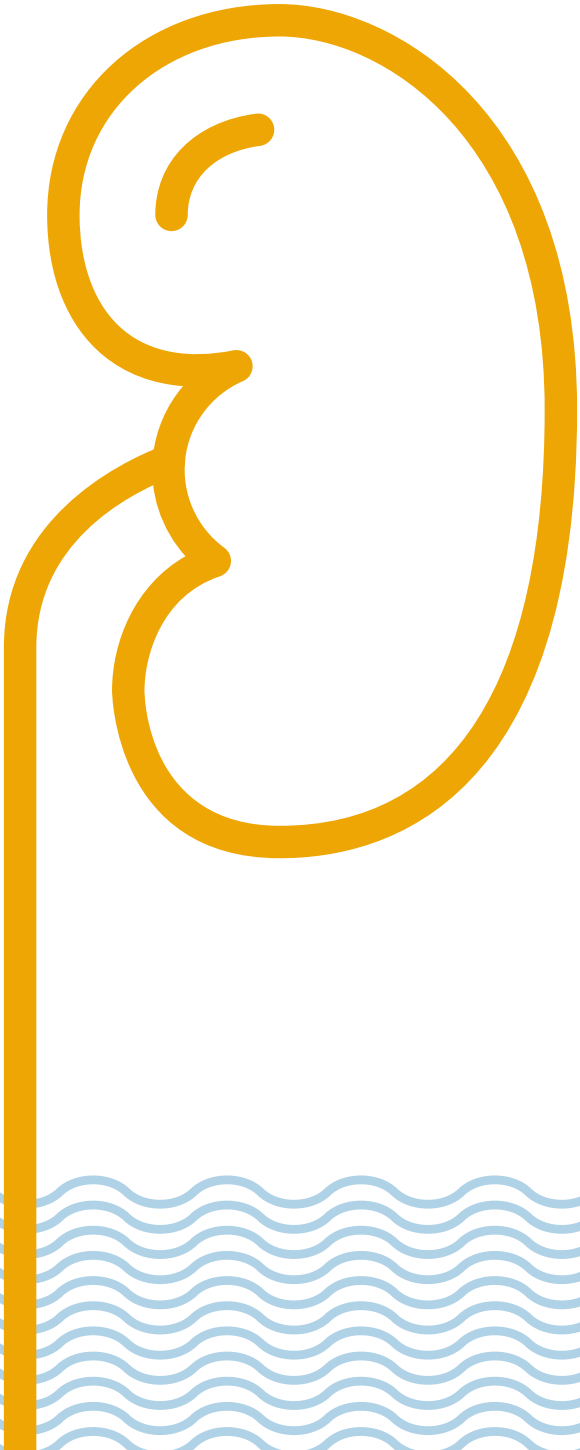
Seltene Nierenerkrankungen verstehen

Eine Broschüre für Patient*innen und Angehörige



NOVARTIS

Liebe Leserin, lieber Leser,

vielleicht haben Sie, Ihr Kind oder eine andere Person in Ihrem näheren Umfeld die Diagnose einer seltenen Nierenerkrankung erhalten.

Das kann im ersten Moment beunruhigend für Sie sein, vor allem, weil Sie vermutlich noch wenig über die Erkrankung wissen. Die vorliegende Broschüre soll Ihnen dabei helfen, die Ursache und den Verlauf unterschiedlicher Nierenerkrankungen zu verstehen, und Ihnen den Umgang mit einer chronischen Nierenerkrankung im Alltag erleichtern.

Möglicherweise haben Sie nach der Lektüre dieses Ratgebers noch weitere Fragen. Bitte betrachten Sie diese Broschüre als unterstützende Aufklärung. Sie kann und soll das persönliche Gespräch mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt nicht ersetzen. Wir empfehlen Ihnen deshalb, aufkommende Fragen gleich zu notieren, sodass Sie diese für die nächste ärztliche Sprechstunde parat haben.

Wenn Sie medizinische Hilfe benötigen, wenden Sie sich bitte umgehend an Ihr behandelndes ärztliches Fachpersonal.

Wir wünschen Ihnen alles Gute.

In dieser Broschüre haben wir auch betroffene Patient*innen zu Wort kommen lassen. Zum Schutz der Privatsphäre wurden deren Namen geändert. Es handelt sich jedoch bei den angegebenen Zitaten um Originalaussagen von Patient*innen mit chronischen Nierenerkrankungen.

Inhaltsverzeichnis

1. Die Nieren – ein essenzielles Organ unseres Körpers 4
Was machen die Nieren eigentlich? 5
Wie sind die Nieren aufgebaut? 6

2. Chronische Nierenerkrankungen 8
Was passiert, wenn die Nieren erkranken? 9
Wichtige Untersuchungen und Laborparameter 12

3. Leben mit der chronischen Nierenerkrankung 17
Wie gehe ich mit der Erkrankung um? 18
Wie beeinflusst mein Lebensstil die Erkrankung? 21
Die Filterfunktion der Nieren unterstützen: Dialyse 27
Nierentransplantation 31

4. Die IgA-Nephritis 34
Das Krankheitsbild 35
Was passiert im Körper? 36
Krankheitsverlauf 37
Behandlung und klinische Studien 39

5. Die C3-Glomerulopathie 40
Das Krankheitsbild 42
Was passiert im Körper? 43
Krankheitsverlauf, Behandlung und klinische Studien 43

6. Das atypische hämolytisch-urämische Syndrom 44
Das Krankheitsbild 45
Was passiert im Körper? 46
Krankheitsverlauf 46
Behandlung 47

7. Die membranöse Nephropathie 49
Das Krankheitsbild 50
Was passiert im Körper? 51
Krankheitsverlauf und Behandlung 52

8. Die Immunkomplex-vermittelte Glomerulonephritis 53
Das Krankheitsbild 54
Was passiert im Körper? 55
Krankheitsverlauf 55
Behandlung und klinische Studien 56

9. Ausblick auf Ihr Leben mit einer chronischen Nierenerkrankung 57

10. Hilfreiche Informationen 61
Visualisierung der Niere in der INSIGHT KIDNEY App 62
Hilfe beim Finden medizinischer Ansprechpartner*innen 62
Ernährungsberatung 62
Psychosoziale Begleitung 63
Patient*innen- und Selbsthilfegruppen 63

11. Glossar 66

12. Referenzen, Notizen 69

Die Nieren

Ein essenzielles Organ unseres Körpers

Wie wichtig die Rolle der Nieren in unserem Körper ist, lässt sich bereits daran erkennen, dass diese Organe in verschiedenen sprichwörtlichen Redewendungen vorkommen: Dinge, die uns sehr bewegen, gehen uns an die Nieren. Wenn wir etwas ganz genau wissen wollen, prüfen wir es auf Herz und Nieren. In den folgenden Abschnitten erfahren Sie Genaueres darüber, welche Aufgabe die Nieren haben und wie sie aufgebaut sind.

Was machen die Nieren eigentlich?

Die Nieren sind so etwas wie die Filteranlage des Körpers: Unser gesamtes Blut befindet sich in einem fortwährenden Kreislauf durch die Organe unseres Körpers. Wenn das Blut die Nieren durchströmt, werden Gift- und Abfallstoffe, die wir über die Nahrung aufnehmen oder die beim Stoffwechsel entstehen, herausgefiltert und später über den Urin ausgeschieden. Das ist lebenswichtig für uns – denn ohne diese permanente Filter- und Reinigungsarbeit würden sich schädliche Stoffe in unserem Körper ablagern und uns krank machen.

Unser Blut fließt jeden Tag etwa 300-mal durch die Nieren.[1] Erwachsene haben eine durchschnittliche Blutmenge von 5 bis 6 Litern. Somit fließen rund 1.700 Liter Blut durch die Nieren, von denen etwa 180 Liter gefiltert werden – Tag für Tag!

Beim Durchlaufen der verschiedenen Filtersysteme der Nieren werden täglich etwa 1,7 Liter Harn abgegeben.[1] Dieser wird nach und nach durch den Harnleiter an die Harnblase weitergeleitet, wo er zunächst gesammelt und, sobald eine entsprechende Menge erreicht ist, über die Harnröhre ausgeschieden wird.

Dieses Herausfiltern von schädlichen Stoffen und Restprodukten des Stoffwechsels in den Nieren ist von zentraler Bedeutung für eine ganze Reihe von Prozessen und Regulationsmechanismen unseres Körpers:

Regulationsmechanismen

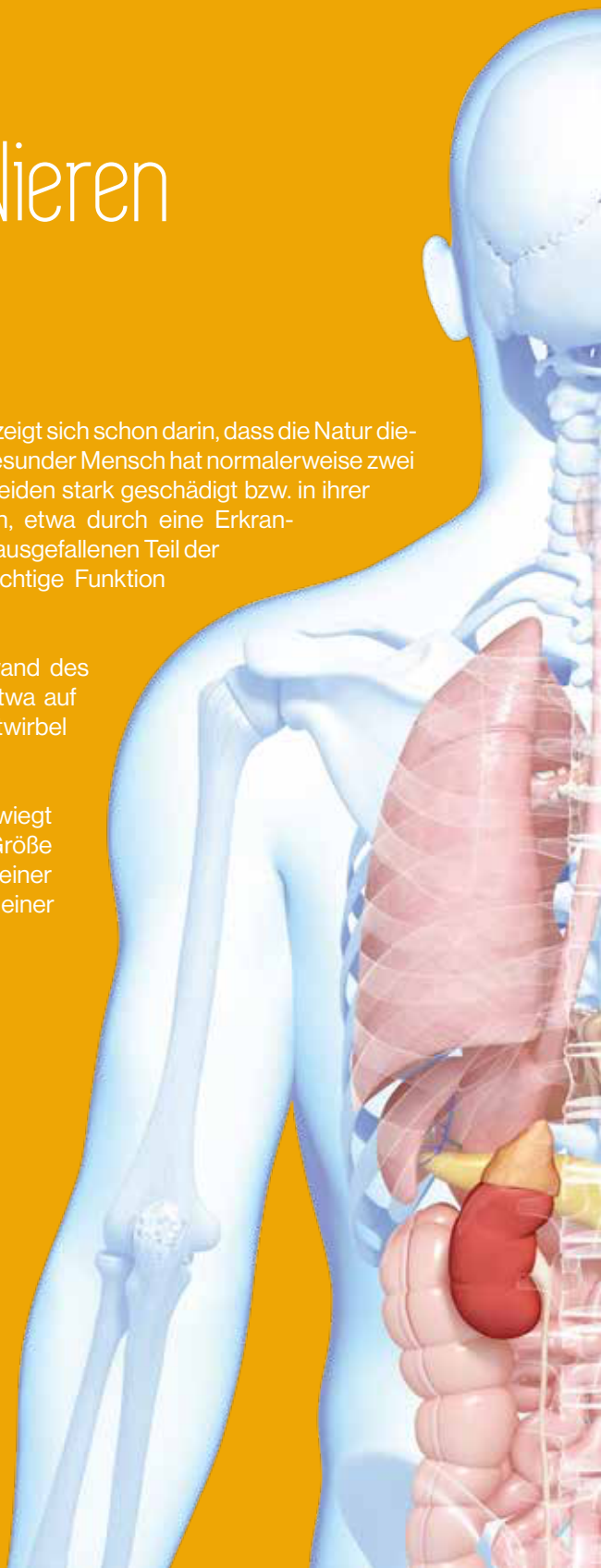
- Regulation des Wasser- und Elektrolyt-Haushalts
- Regulation des Blutdrucks
- Regulation des Säure-Basen-Haushalts
- Entgiftung
- Bildung von roten Blutkörperchen
- Produktion von Hormonen und Enzymen

Wie sind die Nieren aufgebaut?

Die Bedeutung der Nieren für den Körper zeigt sich schon darin, dass die Natur dieses Organ in Paarform angelegt hat: Ein gesunder Mensch hat normalerweise zwei funktionsfähige Nieren – sollte eine der beiden stark geschädigt bzw. in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt werden, etwa durch eine Erkrankung, so übernimmt die andere Niere den ausgefallenen Teil der Filterarbeit. Dadurch bleibt die lebenswichtige Funktion der Nieren erhalten.

Die Nieren liegen zwischen der Hinterwand des Bauchfells und der Rückenmuskulatur, etwa auf der Höhe zwischen dem zwölften Brustwirbel und dem dritten Lendenwirbel.

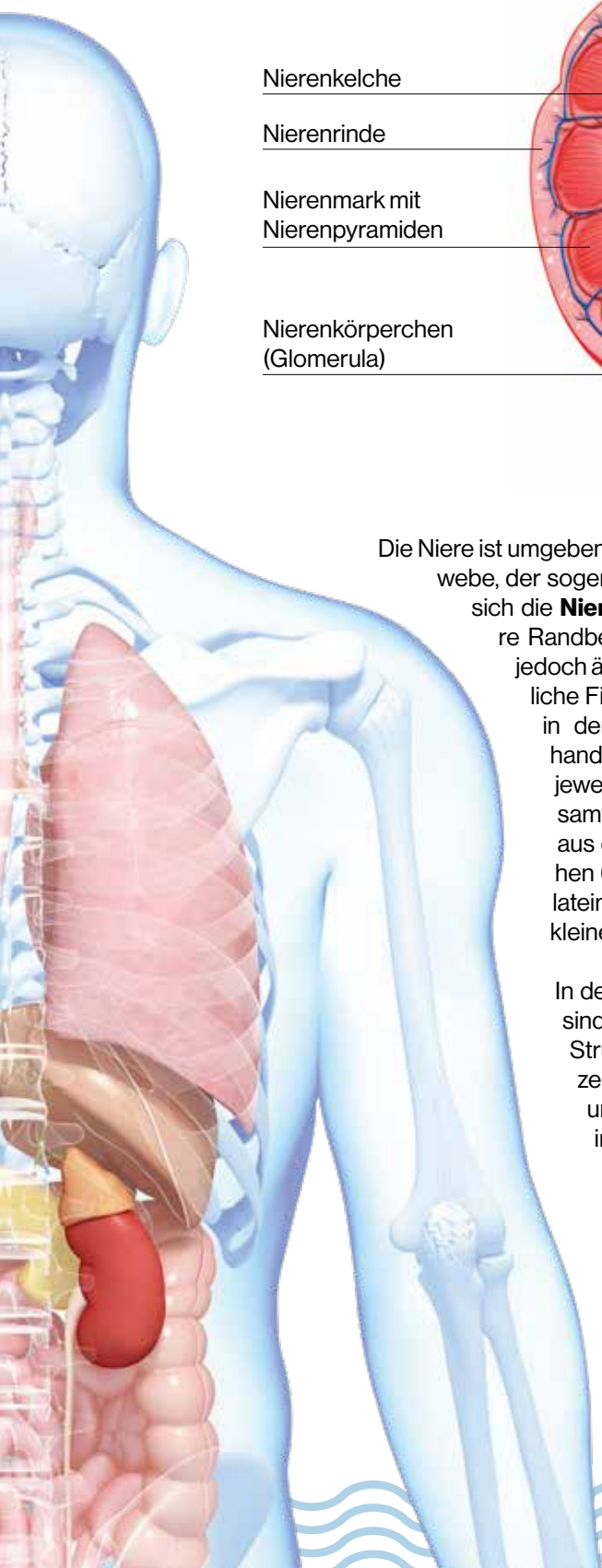
Die Niere eines gesunden Menschen wiegt etwa 150 Gramm und hat ungefähr die Größe einer geballten Faust. Ihre Form ähnelt der einer Bohne, mit zwei rundlichen Enden und einer Einbuchtung in der Mitte.

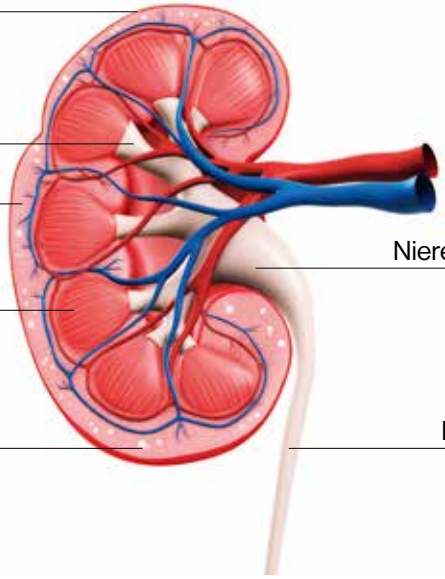


!

WUSSTEN SIE SCHON,

dass die beiden Nieren nicht völlig gleich sind? Die linke Niere liegt aufgrund der Anordnung der übrigen Organe etwas höher als die rechte Niere, und sie ist auch etwas größer.





Die Niere ist umgeben von einer stützenden Hülle aus Bindegewebe, der sogenannten **Nierenkapsel**. An diese schließt sich die **Nierenrinde** an – gewissermaßen der äußere Randbereich der Niere. Dieser Randbereich ist jedoch äußerst wichtig, denn hier findet die eigentliche Filterarbeit der Niere statt, genauer gesagt in den sogenannten **Nierenkörperchen**. Es handelt sich dabei um eine sehr große Menge jeweils etwa 0,2 mm kleiner Kapseln (insgesamt etwa 1,5 Millionen), die in ihrem Inneren aus einem Knäuel winziger Blutgefäße bestehen (**Glomeruli**, Einzahl Glomerulus, genannt, lateinisch für „Knäuelchen“). In diesen winzig kleinen Blutgefäßen wird das Blut gefiltert.

In den sogenannten **Nierenpyramiden** – das sind kleine, an Seeanemonen erinnernde Strukturen – werden die beim Filterungsprozess ausgesonderten Stoffe aufgenommen und über die sogenannten **Nierenkelche** ins Innere der Niere weitergeleitet: in den als **Nierenbecken** bezeichneten Hohlraum innerhalb der Niere. Von hier fließt der gesammelte Urin über den **Harnleiter** in die **Harnblase**, wo er letztlich über die **Harnröhre** ausgeschieden wird.

Chro-nische

Nierenerkrankungen

Bisher haben wir uns angesehen, wie eine gesunde Niere funktioniert. Aus unterschiedlichen Gründen kann es zu Störungen der Nierenfunktion kommen. Diese Broschüre widmet sich in erster Linie den seltenen Nierenerkrankungen. Um diese besser zu verstehen, finden Sie hier zunächst einige allgemeine Erläuterungen zur Nierenerkrankung.

Was passiert, wenn die Nieren erkranken?

Hauptaufgabe der Nieren ist das Herausfiltern von schädlichen Stoffen und Stoffwechselabbauprodukten aus dem Blut. Funktionieren diese wichtigen Prozesse nicht mehr oder nur in unzureichendem Maße, kann sich das in vielfältiger Form auf die verschiedensten Bereiche des Körpers auswirken.

MÖGLICHE AUSWIRKUNGEN VON NIERENERKRANKUNGEN

WASSERANSAMMLUNGEN

Wird zu wenig Urin produziert und ausgeschieden, lagert sich Flüssigkeit im Gewebe ein – dies macht sich häufig als Erstes an geschwollenen Beinen bemerkbar.

BLUTHOCHDRUCK

Eine eingeschränkte Nierenfunktion lässt den Blutdruck ansteigen. Der erhöhte Blutdruck wiederum wirkt sich weiter negativ auf die Funktionsfähigkeit der Nieren aus.

BLUTARMUT

In der Niere wird das Hormon Erythropoetin gebildet, das das Knochenmark zur Bildung von neuem Blut anregt. Produzieren die Nieren zu wenig Hormone, entsteht eine Blutarmut (Anämie).

BLUT IM URIN

Durch Infektionen oder andere Erkrankungen wie etwa Zysten (mit Flüssigkeit gefüllte Gewebeaussackungen), Thrombosen (Verschlüsse von Blutgefäßen durch Blutgerinnsel) oder Verletzungen kann es in den Nieren zu Blutungen kommen. Meist ist das Blut nicht mit bloßem Auge sichtbar, sondern nur durch einen Teststreifen nachweisbar.

HARNBLASENENTZÜNDUNGEN

Manche Erkrankungen der Nieren können die Anfälligkeit für Harnblasenentzündungen erhöhen.

NIERENSCHMERZEN

Bestimmte Erkrankungen wie z. B. Nierenbeckenentzündungen können Schmerzen auslösen. Diese können sich als Bauch- oder als Rückenschmerzen äußern, aber auch bis in die Geschlechtsorgane ausstrahlen.

NIEREN UND BLUTDRUCK – EIN SYSTEM WECHSELSEITIGER BEEINFLUSSUNG

Bluthochdruck kann sowohl Ursache als auch Folge einer chronischen Nierenschwäche sein. Zu hoher Blutdruck schädigt die feinen Blutgefäße in den Nieren. Dadurch werden sie nicht mehr ausreichend durchblutet und es geht Nierengewebe zugrunde. Umgekehrt werden bei nachlassender Nierenfunktion vermehrt Hormone gebildet, die den Blutdruck ansteigen lassen. Gleichzeitig wird zu wenig Wasser aus dem Körper ausgeschieden. Das lässt den Blutdruck weiter ansteigen, was wiederum zu einer weiteren Beeinträchtigung der Nierenfunktion führt.

So vielfältig wie die Auswirkungen von Nierenfunktionsstörungen können auch deren Ursachen sein:

MÖGLICHE URSACHEN VON NIERENFUNKTIONSSTÖRUNGEN:

- Entzündungen der Nieren
- Nierensteine
- Nierenzysten und Zystennieren
- Nierenkrebs
- Diabetes mellitus (Typ 1 oder Typ 2)
- Bluthochdruck
- Erbliche Erkrankungen
- Bildung von Antikörpern gegen körpereigene Substanzen
- Veränderungen auf genetischer Ebene
- Schädigungen der kleinsten Blutgefäße

Es gibt eine Reihe von Anzeichen und Warnsignalen, die auf eine Nierenfunktionsstörung bzw. eine chronische Nierenerkrankung hindeuten können:

MÖGLICHE SYMPTOME VON NIERENFUNKTIONSSTÖRUNGEN:

- Geringere Urinmenge
- Schwellungen an den Händen, im Gesicht und an den Beinen
- Kurzatmigkeit
- Schlafstörungen
- Appetitverlust
- Übelkeit oder Erbrechen
- Hoher Blutdruck
- Vermehrtes Frieren
- Ungewöhnliche Müdigkeit

NICHT AUF DIE LEICHTE SCHULTER NEHMEN!

Bei Symptomen, die auf eine mögliche Nierenerkrankung hinweisen, sollten Sie stets Ihre Ärztin oder Ihren Arzt aufsuchen.

WOLFGANG, 60 JAHRE
Hat die chronische Nierenerkrankung IgA-Nephritis

„Man ist nicht allein mit der Erkrankung. Es gibt Menschen, die das Gleiche wie ich erleben."

Wichtige Untersuchungen und Laborparameter

Besteht der Verdacht auf eine Nierenerkrankung, gibt es eine Reihe von Untersuchungsmethoden, mit denen ärztliches Fachpersonal feststellen kann, was hinter den Beschwerden steckt.

ALLGEMEINE KÖRPERLICHE UNTERSUCHUNG

Das ärztliche Fachpersonal misst den **Blutdruck** (ggf. mittels einer 24-Stunden-Blutdruckmessung) und macht sich ein Bild von der Beschaffenheit der **Haut.** Dies erlaubt Rückschlüsse auf den Flüssigkeitshaushalt sowie auf mögliche Flüssigkeitseinlagerungen im Gewebe.

BLUTUNTERSUCHUNGEN

Es gibt verschiedene Blutwerte, die Aufschluss über eine mögliche Nierenfunktionsstörung geben:

Kreatinin Normwert: 0,8–1,2 mg/dl	ist erhöht, wenn die Filterfunktion der Niere eingeschränkt ist
Harnstoff Normwert: 200–450 mg/l	ist erhöht, wenn die Filterfunktion der Niere eingeschränkt ist
Kreatinin-Clearance	wird ermittelt durch gleichzeitige Bestimmung des Kreatinins im Blut und im Urin; gibt an, wie schnell die Nieren Kreatinin aus dem Blut herausfiltern können; ist erhöht, wenn die Blutgefäße in den Nieren geschädigt sind, bei Entzündungen der Nierenkörperchen, bei Schädigung der Nieren durch Diabetes und Bluthochdruck, bei Tumoren, Nieren- oder Blasensteinen sowie bei Blasenentzündungen; ist erniedrigt in der Schwangerschaft und in der Frühphase eines Diabetes
Glomeruläre Filtrationsrate (GFR) Normwert: 90–130 ml/Min.	wird ermittelt durch gleichzeitige Bestimmung von Kreatinin oder Inulin im Blut und im Urin oder wird aus der Kreatininkonzentration im Blut geschätzt; ist bei eingeschränkter Nierenfunktion erniedrigt
Cystatin C	Wert wird verwendet zur Berechnung der glomerulären Filtrationsrate
Weiße Blutkörperchen (Leukozyten)	sind bei Entzündungen im Körper erhöht
C-reaktives Protein	ist bei Entzündungen im Körper erhöht
Kalzium, Phosphat, Vitamin D, Parathormon	geben Aufschluss über den Kalziumhaushalt

URINUNTERSUCHUNGEN

Auch der Urin vermittelt anhand verschiedener Laborwerte ein Bild über die Funktionsfähigkeit der Nieren:

Eiweiß	sollte im Urin nicht oder nur in geringen Mengen vorhanden sein
Blutzellen	Blut im Urin deutet immer auf eine Erkrankung hin
Glomeruläre Filtrationsrate (GFR)	siehe unter „Blutuntersuchungen“
Kreatinin-Clearance	siehe unter „Blutuntersuchungen“
Weiße Blutkörperchen (Leukozyten)	siehe unter „Blutuntersuchungen“

PROTEINURIE: ZU VIEL EIWEISS IM URIN

Proteine – früher meist „Eiweiße“ genannt – sind für den Körper wertvolle Stoffe, da sie nur mit hohem Aufwand hergestellt werden können. Sie sollten daher nicht in erhöhten Mengen mit dem Urin ausgeschieden werden. Geschieht dies trotzdem, weist das darauf hin, dass im Körper etwas nicht in Ordnung ist.

HÄMATURIE: BLUT IM URIN

Blut im Urin hat immer krankhafte Ursachen. Mögliche Erklärungen können sein:

- Entzündungen oder Verletzungen der Harnblase, der Harnröhre oder der Nieren
- Tumore oder Zysten (mit Flüssigkeit gefüllte Gewebeaussackungen) in den Nieren
- Thrombose (Verschluss eines Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel) in den Nieren
- Erkrankungen der Prostata
- Einnahme bestimmter Medikamente (z. B. Penicillin, Krebsmedikamente oder Blutverdünner)
- Seltene Nierenerkrankungen (siehe Kapitel 4 bis 7)

BERNHARD, 60 JAHRE

Ist wegen einer chronischen Nierenerkrankung auf die Dialyse angewiesen

„Wenn man die Diagnose hat, steckt man andere Herausforderungen viel besser weg. Man geht anders an andere Situationen heran."

ULTRASCHALL

Durch eine Ultraschalluntersuchung lassen sich Form und mögliche Veränderungen der Nieren erkennen, z. B. bei Nierensteinen, Nierenkrankheit, Nierenzysten, Nierentumoren oder angeborenen Fehlbildungen.

RÖNTGEN

Mit einer Röntgenuntersuchung der Nieren lassen sich Form und Lage der Nieren erkennen, z. B. zur Diagnose von Nierensteinen, Nierentumoren, Verengungen in den Nieren, Rissen im Nierenbecken oder angeborenen Fehlbildungen.

NIERENPUNKTION

Unter einer Nierenpunktion – auch Nierenbiopsie genannt – versteht man die Entnahme einer Gewebeprobe aus der Niere mittels einer feinen Nadel. Diese Gewebeprobe wird danach im Labor mikroskopisch untersucht. Daraus lassen sich wichtige Rückschlüsse auf eine Reihe unterschiedlicher Krankheitsbilder ziehen – etwa auf bestimmte, selten auftretende Nierenerkrankungen, auf Nierenkrebs oder Abstoßungsreaktionen nach einer Nierentransplantation.

Eine Nierenpunktion wird in der Regel nur bei einem begründeten Verdacht auf eine schwere Nierenerkrankung vorgenommen und wenn andere Untersuchungsmethoden kein eindeutiges Ergebnis erbracht haben. Die Untersuchung erfolgt entweder unter örtlicher Betäubung oder Kurznarkose. Die Punktionsnadel wird vom Rücken her eingeführt, das heißt, die Patientin oder der Patient liegt während der Untersuchung auf dem Bauch. Um Verletzungen auszuschließen, wird die Nierenpunktion mit Ultraschall überwacht.

!

WARUM IST EINE NIERENPUNKTION SO WICHTIG?

Bestimmte Nierenerkrankungen können mit Blut- und Urinuntersuchungen, Ultraschall und Röntgen nicht erkannt werden. Wenn bei deutlichen Hinweisen auf eine mögliche Nierenerkrankung aus den genannten Untersuchungsmethoden keine eindeutige Diagnose abgeleitet werden kann, sollte daher unbedingt eine Nierenpunktion durchgeführt werden.

Dies gilt insbesondere für seltene Nierenerkrankungen. Diese lassen sich oftmals nur durch die Untersuchung einer Gewebeprobe direkt aus der Niere sicher diagnostizieren. Bei unklaren Beschwerden, die auf eine Nierenerkrankung zurückzuführen sein könnten, sollte daher nicht zu lange mit einer Nierenpunktion gewartet werden. Denn je früher eine Erkrankung erkannt wird, desto schneller kann sie angemessen behandelt werden!

Leben

mit der chronischen Nierenerkrankung

Wenn bei Ihnen, Ihrem Kind oder einer anderen nahestehenden Person eine chronische Nierenerkrankung diagnostiziert wurde, so ist dies sicherlich ein bedeutender Einschnitt in Ihrem Leben. In den folgenden Abschnitten möchten wir Ihnen Mut machen, die neuen Lebensumstände schrittweise anzunehmen, damit Sie auch mit der chronischen Nierenerkrankung eine möglichst hohe Lebensqualität erreichen.

Wie gehe ich mit der Erkrankung um?

Das Wichtigste im Umgang mit Ihrer chronischen Nierenerkrankung ist natürlich zunächst, die für Sie optimale Behandlung zu finden. In den vergangenen Jahren wurden in der medizinischen Forschung große Anstrengungen unternommen, um neue Therapien für Menschen mit Nierenerkrankungen zu entwickeln. Die dabei gewonnenen Erkenntnisse fließen nach und nach in neue Behandlungsmöglichkeiten ein.

Ein weiterer wichtiger Punkt ist, dass Sie langfristig eine positive Einstellung zu Ihrer Erkrankung finden. Versuchen Sie am besten, negativen Gedanken rund um Ihre Nierenerkrankung möglichst keinen Raum zu geben. Stecken Sie Ihre Energie lieber in Dinge, die Ihnen Spaß machen. So dürfte es Ihnen auch besser gelingen, Ihre Nierenerkrankung zu akzeptieren und von jetzt an als Teil Ihres Lebens zu betrachten. Dies wiederum ist eine wichtige Voraussetzung für die konsequente und regelmäßige Durchführung Ihrer Therapie.

!

HILFE BEI SEELISCHEN TIEFS

Sollte es Ihnen einmal seelisch nicht gut gehen oder sollten Sie Phasen erleben, in denen Sie mit Ihrer Erkrankung nicht mehr zurechtkommen, dann sprechen Sie Ihre Ärztin oder Ihren Arzt darauf an. Manchmal hilft schon ein offenes Gespräch, um die Dinge etwas zu relativieren. In vielen Fällen können Sie auch von qualifizierten ärztlichen Ratschlägen profitieren oder geeignete Ansprechpersonen für eine professionelle Unterstützung finden. Einige Hinweise hierzu finden Sie auch am Ende der Broschüre im Abschnitt „Hilfreiche Kontaktinformationen“.

Wie beeinflusst mein Lebensstil die Erkrankung?

Neben der konsequenten Einnahme Ihrer Medikamente, der Akzeptanz Ihrer chronischen Nierenerkrankung und einer damit verbundenen möglichst positiven inneren Haltung gegenüber Ihrer Nierenerkrankung gibt es noch einen weiteren wichtigen Punkt – und genau dieser verleiht Ihnen die Möglichkeit, das Ruder selbst in die Hand zu nehmen und Ihr gesundheitliches Befinden aktiv mitzugestalten: der eigene Lebensstil. Sie haben eine ganze Menge an Möglichkeiten, um den Verlauf Ihrer Erkrankung positiv zu beeinflussen:

ZU HOHEN BLUTDRUCK SENKEN

Wie im Abschnitt „Was passiert, wenn die Nieren erkranken?“ erläutert, besteht ein enger Zusammenhang zwischen dem Blutdruck und der Gesundheit der Nieren. Diese wechselseitige Beziehung kann sich im ungünstigsten Fall zu einer regelrechten Abwärtsspirale entwickeln. Um das zu verhindern, sollten Sie einen bestehenden Bluthochdruck unbedingt durch eine entsprechende Therapie behandeln lassen.

ÜBERGEWICHT REDUZIEREN

Zu hohes Körpergewicht steigert das Risiko für Bluthochdruck und Diabetes – beides chronische Erkrankungen, die den Verlauf einer Nierenerkrankung negativ beeinflussen. Statt einer Crashdiät sollten Sie lieber in kleinen Schritten abnehmen und langfristig Ihre Ernährung umstellen. Wie das am besten gelingt, lernen Sie in speziellen Kursen, die von vielen Krankenkassen angeboten werden. Weitere Hinweise finden Sie auch im Abschnitt „Hilfreiche Kontaktinformationen“.

MELANIE, 45 JAHRE
Hat die chronische Nierenerkrankung IgA-Nephritis

„Ich versuche Sport in meinen Alltag zu integrieren. Den Widrigkeiten zum Trotz mache ich das, was ich machen kann."

AUSREICHEND BEWEGEN

Sich ausreichend zu bewegen, wirkt sich positiv auf unser körperliches und seelisches Wohlbefinden aus und hilft ganz nebenbei, Übergewicht abzubauen. Für Patient*innen mit Nierenerkrankungen besonders hilfreich sind Ausdauersportarten. Es muss dabei nicht gleich ein Marathonlauf sein – bereits mit einem regelmäßigen Spaziergang in strammem Tempo tun Sie Ihrem Körper etwas Gutes!

Erwachsene Menschen unter 65 Jahren sollten sich pro Woche 2,5–5 Stunden bewegen. Ältere Menschen können es etwas ruhiger angehen lassen, sollten aber ebenfalls an mindestens drei Tagen pro Woche körperlich aktiv sein.[2]

Für Menschen mit Nierenerkrankungen empfiehlt sich ein mildes bis mittleres Anstrengungsniveau. Zu starke Anstrengungen, wie zum Beispiel beim Kraftsporttraining im Fitnessstudio, sollten vermieden werden, da es dadurch punktuell zu einem übermäßigen Ansteigen des Blutdrucks kommen kann. Dies wiederum kann zu einer Schädigung der Blutgefäße in den Nieren führen.

ERNÄHRUNG UMSTELLEN

Mit einer gesunden, ausgewogenen Ernährung gewinnen Sie an Energie, stärken Ihr Immunsystem und bauen überflüssige Fettpolster ab. Menschen mit Nierenerkrankungen sollten dabei besonders darauf achten, sich salz- und eiweißarm zu ernähren, um somit die Nieren zu entlasten.

Reduzieren Sie daher Ihren Konsum von Fleisch, Eiern, Milch und Milchprodukten und machen Sie auch einen Bogen um besonders proteinreiche Nahrungsmittel wie zum Beispiel spezielle Sportlernahrung.

Essen Sie stattdessen viele Vollkornprodukte und viel frisches Obst und Gemüse. Auch Lebensmittel, die reich an ungesättigten Fettsäuren sind, wie z. B. Fisch und Olivenöl, sind gut für Menschen mit Nierenerkrankungen.

Am besten ist es, wenn Sie Ihr Essen aus frischen Zutaten selbst zubereiten. Fertiggerichte enthalten oft viel Salz und ungesunde Zusatzstoffe.

Bei fortgeschrittenen Nierenerkrankungen muss unter Umständen die Trinkmenge sowie die Aufnahme von Kalium und Phosphat reduziert werden.

Umgekehrt kann es erforderlich werden, bestimmte Vitamine und Mineralien in Form von Nahrungsergänzungsmitteln zu sich zu nehmen. Hierzu sollten Sie unbedingt ärztlichen Rat einholen, da nicht alle Präparate für Menschen mit Nierenerkrankungen geeignet sind.

Im Abschnitt „Hilfreiche Kontaktinformationen“ finden Sie Hinweise, an wen Sie sich wenden können, um eine ausführliche Ernährungsberatung zu erhalten.

AUFS RAUCHEN VERZICHTEN

Nikotin ist ein starkes Zellgift, das alle Blutgefäße schädigt – auch die feinen Gefäße in den Nieren, in denen unser Blut gefiltert wird. Menschen mit Nierenerkrankungen sollten sich daher so schnell wie möglich von der Zigarette verabschieden.

MAREK, 27 JAHRE

Hat die chronische Nierenerkrankung IgA-Nephritis

„Ich habe mein Leben geändert und runtergefahren."

KIRSTEN, 40 JAHRE
Ist wegen einer chronischen Nierenerkrankung auf die Dialyse angewiesen

„Meine Familie und Freunde haben das alle verstanden und sich auch informiert darüber."

Die Filterfunktion der Nieren unterstützen: Dialyse

Chronische Nierenerkrankungen können in vielen Fällen durch eine rechtzeitige Diagnose und eine konsequente Therapie gut behandelt werden. Gelingt dies nicht, kann es passieren, dass die Nieren ihrer Aufgabe nicht mehr gerecht werden. Ärztliches Fachpersonal spricht dann von einer Nierenkrankheit oder Nierenversagen.

Da die Filterfunktion der Nieren für uns lebensnotwendig ist, muss diese Aufgabe bei Patient*innen mit hochgradig ausgeprägter Nierenkrankheit von einer Maschine übernommen werden: Die Patient*innen erhalten erhält eine regelmäßige Dialyse, auch Blutwäsche genannt.

Ein Ersatz der Nierenfunktion durch eine Dialyse wird insbesondere in folgenden Fällen nötig:

- bei einer zu starken Ansammlung von Giftstoffen, die sich in Erbrechen, Übelkeit, fehlendem Appetit, Juckreiz, Kraftverlust äußert
- bei zusätzlichen Krankheitszeichen, wie z. B. einer Herzbeutelentzündung oder entzündeter Haut
- bei sehr stark erhöhten Harnstoff- und Kreatinin-Werten im Blut
- vorübergehend zur Behandlung einer akuten Vergiftung, wenn der Körper damit allein nicht fertig wird

Es gibt grundsätzlich zwei verschiedene Verfahren, wie eine Dialyse durchgeführt werden kann:

HÄMODIALYSE

Das Blut wird über einen dünnen Schlauch, der in eine Vene eingeführt wird, in eine Maschine geleitet, den sogenannten Hämodialysator. Dort wird es über eine Membran gereinigt und zurück in den Körper gepumpt.

PERITONEALDIALYSE

Für die Reinigung des Bluts wird das Bauchfell der Patient*innen als natürliche Membran genutzt. Die Spülung erfolgt nicht in einer externen Maschine, sondern in der Bauchhöhle der Patient*innen.

Wie oft eine Dialyse notwendig ist, hängt vom Körpergewicht und der Körpergröße der Patient*innen ab sowie davon, wie hoch die Rest-Leistungsfähigkeit der Nieren ist. Ein gängiges Schema ist die sogenannte chronisch-intermittierende Hämodialyse. Dabei werden die Patient*innen dreimal pro Woche für jeweils mindestens vier Stunden an das Dialysegerät angeschlossen. Die Dialyse kann auch nachts durchgeführt werden, dauert dann aber bis zu acht Stunden. Manche Patient*innen fühlen sich besser und leistungsfähiger, wenn sie jeden Tag eine Dialyse erhalten. Diese nimmt dann jeweils etwa zwei Stunden in Anspruch.

Ersatz mit Limitierungen

Durch die maschinelle Blutwäsche in Form der Dialyse lassen sich die wichtigsten Funktionen der Nieren ersetzen, jedoch nicht alle. Wird die Dialyse über mehrere Jahre durchgeführt, sammeln sich im Körper Stoffe an, die zu einer Reihe von Beschwerden führen können:

- Knochenschmerzen
- Knochenbrüche
- Juckreiz
- Leicht verletzbare Haut
- Impotenz
- Unfruchtbarkeit
- Leichte Ermüdbarkeit
- Herzschwäche
- Muskelschwäche
- Depressive Verstimmung
- Nervenstörungen (z. B. Kribbelgefühle)

Aufgrund der Einschränkungen in der persönlichen Lebensführung sowie der körperlichen Belastung ist die Dialyse für viele Menschen keine Dauerlösung. Oft wird die Dialyse deshalb nur als zeitliche Überbrückung gesehen, bis eine geeignete Spenderniere gefunden ist (siehe den nachfolgenden Abschnitt „Nierentransplantation“).

ROBERT, 60 JAHRE
Leidet an einer fortgeschrittenen IgA-Nephritis

„Man kann auch mit Dialyse weiterleben."

KEINE SELTENHEIT

In Deutschland erhalten zurzeit etwa 80.000 Menschen langfristig eine Dialyse.[3]

Nierentransplantation

Es gibt Krankheitsbilder, die dazu führen, dass die Nieren ihre Funktionsfähigkeit komplett verlieren – ärztliches Fachpersonal spricht dann von einem Nierenversagen. Ist nur eine der beiden Nieren betroffen, so stellt dies in der Regel kein größeres Problem dar – wie im Abschnitt „Wie sind die Nieren aufgebaut?“ erläutert, übernimmt in diesem Fall die verbleibende gesunde Niere allein die Filterfunktion.

Wenn jedoch beide Nieren betroffen sind und die Patientin oder der Patient nicht dauerhaft auf eine maschinelle Blutwäsche angewiesen sein möchte (siehe den vorhergehenden Abschnitt „Dialyse“), bleibt als letzte Option nur noch die Transplantation einer Niere eines anderen Menschen.

Prinzipiell gibt es für eine Nierentransplantation zwei Möglichkeiten: die Lebendorganspende oder die postmortale Spende.

Mit etwas Glück findet sich ein Familienmitglied oder im sehr engen Freundeskreis eine nahestehende Person, die nicht nur eine Niere spenden könnte, sondern tatsächlich auch zu einer solchen Lebendspende bereit wäre.

Sollte eine Lebendorganspende im Familien- oder engsten Freundeskreis nicht möglich sein, besteht als zweite Option die der postmortalen Organspende. Hierbei erhält die Nierenpatientin oder der -patient das Organ einer organspendenden Person, bei der Ärzt*innen zuvor in einem genau festgelegten Verfahren einen irreversiblen Hirnfunktionsausfall („Hirntod“) festgestellt haben. Das bedeutet: Die Hirnfunktionen dieser potenziell organspendenden Person sind vollständig ausgefallen und die Funktionsfähigkeit der Organe wird nur noch durch intensivmedizinische Maßnahmen, wie eine künstliche Beatmung, aufrechterhalten.

In beiden Fällen – Lebendorganspende und postmortale Organspende – müssen ganz bestimmte biologische Merkmale zwischen Spender*in und Empfänger*in übereinstimmen, damit das gespendete Organ vom Körper der empfangenden Person angenommen wird.

Um zu vermeiden, dass der Körper das neue Organ als Fremdkörper attackiert, muss die Empfängerin bzw. der Empfänger dauerhaft Medikamente einnehmen, die das Immunsystem unterdrücken (sogenannte Immunsuppressiva). Einzige Ausnahme: wenn Spender*in und Empfänger*in eineiige Zwillinge sind. Andernfalls kann es zu einer Abstoßung der neuen Niere kommen.

Bei einer Nierentransplantation wird jeweils immer nur eine Niere der Spenderperson entnommen und der Empfängerperson verpflanzt. So können durch die Nierenspende einer hirntoten organspendenden Person zwei nierenkranke Menschen mit jeweils einem neuen Organ versorgt werden. Die eigenen Nieren werden bei der Operation in der Regel im Körper belassen.

WARTEN AUF EINE NEUE NIERE

Da es mehr Menschen mit einem Funktionsverlust der Nieren gibt als potenzielle Organspender*innen, dauert es in der Regel längere Zeit, bis ein geeignetes Organ für eine Nierentransplantation zur Verfügung steht. Die durchschnittliche Wartezeit beträgt aktuell mehr als 8 Jahre.

Die Erfolgsaussichten einer Nierentransplantation sind inzwischen sehr gut. Heute ist nach einer Nierenspende in der Regel für etwa 10 bis 20 Jahre ein weitgehend normales Leben möglich.

Etwas anders ist die Situation bei Erkrankungen, die nach der Transplantation auch das neue Organ angreifen. In diesem Fall kann es sein, dass die gespendete Niere bereits nach wenigen Jahren nicht mehr richtig funktioniert.

Wenn eine transplantierte Niere nicht mehr ordnungsgemäß arbeitet und ihre Funktionsfähigkeit z. B. durch eine Abstoßungsreaktion wieder komplett verliert, muss die fehlende Nierenfunktion der betroffenen Patient*innen erneut über eine Dialysetherapie behandelt werden. Sollten die medizinischen Voraussetzungen weiterhin erfüllt sein und für die Patient*innen ein geeignetes Spenderorgan gefunden werden, kann eine weitere Nierentransplantation erfolgen.

HÄUFIGKEIT VON NIERENTRANSPLANTATIONEN

In Deutschland finden pro Jahr etwa 2.000 bis 2.500 Nierentransplantationen statt.[4]

FRANK, 40 JAHRE
Lebt mit einer neuen Niere

„Die Krankheit sollte nicht der Lebensinhalt werden."

Die IgA-Nephritis

Die IgA-Nephritis (IgAN) ist eine chronische Nierenerkrankung und auch als IgA-Nephropathie bekannt. Der Name stammt von bestimmten Eiweißen, sogenannten Immunglobulinen des Typs A (IgA), die sich in den Nieren ablagern. Wenn das geschieht, lösen die Immunglobuline Entzündungen und andere krankmachende Prozesse aus.

Das Krankheitsbild

Die IgAN zählt weltweit zu den häufigsten Nierenerkrankungen.[5] Typischerweise betroffen sind junge Erwachsene im berufsfähigen Alter, wobei die Erkrankung bei Männern häufiger als bei Frauen auftritt. Bislang ist die Ursache noch nicht vollständig erforscht. Vermutlich ist ein Zusammenspiel aus genetischen Veranlagungen und Umweltfaktoren dafür verantwortlich, dass Menschen eine Anfälligkeit für eine IgAN entwickeln.

WER IST VON EINER IgAN BETROFFEN UND WARUM?

Junge Erwachsene im berufstätigen Alter

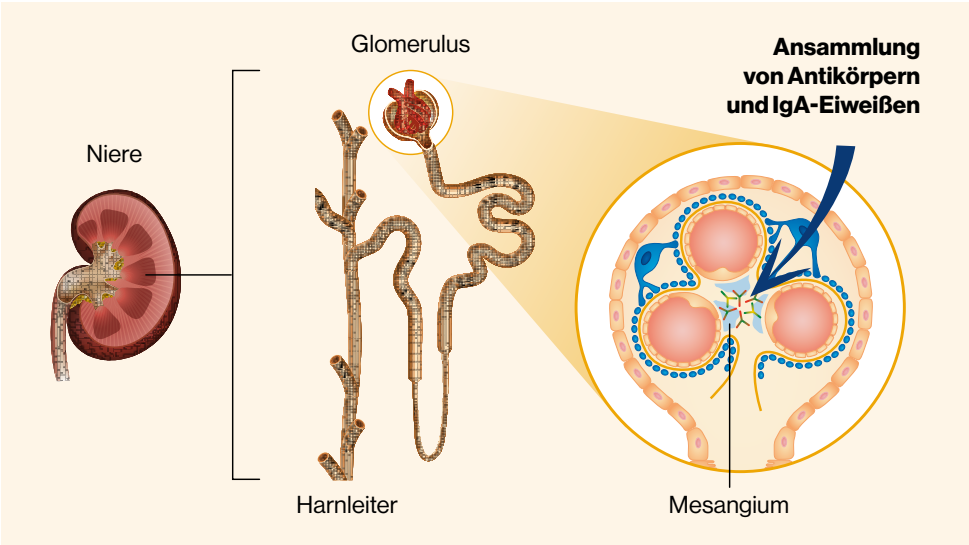
Männer häufiger als Frauen

Ursache unklar, genetische Faktoren, Umweltfaktoren

In den meisten Fällen werden mögliche Symptome zu Beginn der Erkrankung nicht als solche erkannt, da diese unauffällig sein können. Erst im Laufe der Zeit kommt es zu Wassereinlagerungen und einer starken Müdigkeit, die auch als Fatigue bezeichnet wird. Weitere Symptome können Fieber oder grippeähnliche Symptome, Muskelschmerzen und Schmerzen im Bauchraum sein. Aufgrund der oft fehlenden oder unspezifischen Symptome ist die Diagnose häufig ein Zufallsbefund von Routineuntersuchungen – wie zum Beispiel bei einem medizinischen Check-up oder einer anderen Untersuchung. Im Ergebnis wird hier in der Regel Eiweiß oder Blut im Urin der Patient*innen festgestellt, was zu weiteren Untersuchungen veranlasst. Für eine gesicherte Diagnose der IgAN ist letztlich eine Nierenpunktion notwendig.

Was passiert im Körper?

Bei der IgAN kommt es zu einer Ansammlung von bestimmten Eiweißen (IgA), gegen die der Körper Antikörper entwickelt. Diese Antikörper binden an die IgA-Eiweiße und sammeln sich dann in den Nierenkörperchen, den Glomeruli, an – genauer gesagt in spezialisierten Gewebestrukturen, die als Mesangium bezeichnet werden. Daher wird bei der IgAN auch von „Ablagerungen im glomerulären Mesangium“ gesprochen. Diese Ablagerungen lösen Entzündungsreaktionen aus, die die Nierenkörperchen schädigen und dazu führen, dass diese ihre Filterfunktion nicht mehr richtig ausführen können.



Modifiziert nach Kurts et al.[6]

Die umfangreiche Forschungsarbeit der letzten Jahre zeigt, dass hierbei ein bestimmter Teil unseres Immunsystems eine Rolle spielt, das sogenannte Komplementsystem. Dieses System umfasst viele verschiedene Proteine und ist maßgeblich an der Abwehr von Krankheitserregern beteiligt. Wenn es aktiv ist, wandern Immunzellen des Körpers an die Stelle des Infektionsorts und führen über verschiedene Wege zum Absterben des Krankheitserregers. Leider kann dieser Teil des Immunsystems auch fehlreguliert sein und somit gegen körpereigene Substanzen aktiv werden. Genau das passiert im Falle der IgAN: Die im vorhergehenden Abschnitt erwähnten Verbindungen aus IgA-Eiweißen und Antikörpern lagern sich in den Nieren ab und führen dort zu Entzündungen und Schädigungen des Nierengewebes.

Krankheitsverlauf

Die Erkrankung kann sehr unterschiedlich verlaufen. In den meisten Fällen beginnt sie schleichend und bleibt über viele Jahre stabil. Selten ist auch ein schnell fortschreitender Verlauf mit frühem Verlust der Nierenfunktion möglich. Bei etwa 25–30 % der Patient*innen entwickelt sich innerhalb von 20–25 Jahren nach Erkrankung ein Nierenversagen.

Es gibt verschiedene Risikofaktoren, die den Krankheitsverlauf der IgAN maßgeblich beeinflussen können. Hierzu zählen:

- unkontrollierter Bluthochdruck
- anhaltende Proteinurie
- Rauchen
- Übergewicht

Daher ist es wichtig, auf einen gesunden Lebensstil zu achten. Nähere Informationen finden Sie hierzu im Kapitel „Leben mit der chronischen Nierenerkrankung“.

PATRICK, 30 JAHRE

Hat die chronische Nierenerkrankung IgA-Nephritis

„Es ist toll zu sehen, wie andere damit umgehen und auch zu sehen, dass sie damit ähnlich umgehen."

Bei Diagnosestellung kann eine individuelle Risikoabschätzung für das Fortschreiten der Erkrankung erfolgen. Hierbei werden neben den histologischen Befunden der Nierenpunktion auch bestehende Begleiterkrankungen und Laborparameter wie die verstärkte Eiweißausscheidung (Proteinurie) berücksichtigt. Da zu diesem frühen Zeitpunkt bei vielen Patient*innen allerdings noch keine Therapien gestartet werden, kann diese Abschätzung nur als grobe Orientierung dienen.

Behandlung

Bei der IgAN handelt es sich um eine chronische Erkrankung. Zurzeit gibt es keine Möglichkeiten zur Heilung. Seit einigen Jahren wird jedoch sehr viel an zielgerichteten Therapien geforscht, um die Symptome verbessern und das Fortschreiten der Erkrankung verzögern zu können. Seit Kurzem sind einige neue Therapien für die IgAN verfügbar.[15,16]

Klinische Studien

Einige Ärzt*innen bieten ihren Patient*innen die Möglichkeit zur Teilnahme an klinischen Studien an.

Für wen kann eine Studienteilnahme sinnvoll sein? Menschen entscheiden sich aus ganz unterschiedlichen Gründen für eine Studienteilnahme. Sie kann zum Beispiel infrage kommen, wenn es noch keine Therapie für die eigene Erkrankung gibt oder wenn die verfügbaren Therapien nicht ausreichend wirken.

Die C3-

Glomerulopathie

Die C3-Glomerulopathie (C3G) gehört zu den sehr seltenen chronischen Nierenerkrankungen. Der Name geht zurück auf die Ablagerung eines ganz bestimmten Proteins: des Komplementproteins C3.

WER IST VON EINER C3G BETROFFEN UND WARUM?

Männer und Frauen aller Altersgruppen

Diagnose oft im Kindes-/ Jugendalter

Vermutlich wichtig: genetische Veränderungen

Das Krankheitsbild

Die C3G ist eine sehr seltene Erkrankung und betrifft in Europa etwa 1.500 bis 2.500 Patient*innen. Jährlich erkrankt unter einer Million Menschen nur etwa eine Person.[7] Die C3G kann gleichmaßen alle Geschlechter und Altersgruppen betreffen. Die Diagnose erfolgt jedoch meist bereits im Kindes- und Jugendalter.

Aktuell vermutet man, dass Veränderungen auf genetischer Ebene eine Rolle bei der Entstehung der C3G spielen könnten. Diese lösen unterschiedliche Fehler in bestimmten Abläufen aus – beispielsweise eine fehlgeschaltete Regulation eines bestimmten Teils des Immunsystems. Dies wiederum führt zu einer dauerhaften Aktivität des Immunsystems und somit zu Schädigungen und Entzündungsreaktionen in den Nieren.

Typische Symptome einer C3G sind Wassereinlagerungen und Fatigue, eine starke Müdigkeit und Erschöpfung. Weitere durch ärztliches Fachpersonal feststellbare Auffälligkeiten sind Eiweiß oder Blut im Urin, ein daraus resultierender Mangel an Eiweiß im Blut, erhöhte Blutfettwerte und Bluthochdruck. Ebenso kann es zur Bildung von Blutgerinnseln (Thrombosen) kommen, und die Anfälligkeit für Infekte kann erhöht sein. Aufgrund der Ähnlichkeit zu anderen Nierenerkrankungen ermöglicht nur eine Nierenpunktion die sichere Diagnose einer C3G.

Was passiert im Körper?

Auch bei der Entwicklung dieses Krankheitsbilds ist ein bestimmter Teil unseres Immunsystems maßgeblich beteiligt: das Komplementsystem. Es handelt sich dabei um ein komplexes System aus vielen verschiedenen Proteinen, die alle eine bestimmte Aufgabe erfüllen. Daher ist es nicht verwunderlich, dass eine dauerhafte Aktivierung bestimmte Abläufe durcheinanderbringt und es dadurch zu einer fortschreitenden Entzündung in den Nieren kommt.

Bei der C3G sammelt sich ein ganz bestimmtes Protein in den Nierenkörperchen an: das Komplementprotein C3. Im Gegensatz zu der in Kapitel 4 beschriebenen IgAN liegen bei der C3G viel weniger Immunglobuline im Nierengewebe vor. Dieser Unterschied kann nur mithilfe einer Nierenpunktion ermittelt werden. Das entnommene Nierenmaterial wird mittels mikroskopischer Untersuchungen analysiert, die Aufschluss darüber geben, ob das relevante Protein C3 besonders stark in den Nierenkörperchen vorhanden ist.

Krankheitsverlauf

Bei vielen Patient*innen folgt die Krankheit einem chronischen und schmerzlosen Verlauf. Es gibt aber auch Fälle mit schnell fortschreitender Progression, die bis zum Nierenversagen führen können. Leider liegt der Anteil an Patient*innen mit einem Nierenversagen bereits 10 Jahre nach Diagnose bei 50 %.[8] Mittlerweile weiß man jedoch, dass eine Verringerung der Proteinurie das Risiko für ein Nierenversagen senkt.

Behandlung

Die bisher verfügbaren Optionen umfassen supportive Behandlung, Immunsuppressiva und zielgerichtete Therapien. Die supportive Behandlung zielt darauf ab, Symptome und Begleiterscheinungen der C3G zu verbessern und alltägliche Faktoren zu minimieren, die die Nieren belasten können. Dies kann sowohl Medikamente beinhalten (z. B. zur Kontrolle von Blutdruck und Wassereinlagerungen) als auch nichtmedikamentöse Interventionen, insbesondere eine nierenschonende Ernährungsumstellung.

Medikamente aus der Gruppe der Immunsuppressiva unterdrücken die Aktivität des Immunsystems. Ziel ist es, die Entzündungsreaktion in den Nieren zu hemmen, die infolge der zuvor beschriebenen C3-Ablagerungen entsteht. Immunsuppressiva verhindern zwar nicht, dass sich C3 weiter ansammelt, sollen aber deren schädliche Auswirkungen reduzieren und die Nierenfunktion dadurch länger erhalten.

Zielgerichtete Therapien adressieren die Fehlregulation des Komplementsystems, die der C3G zugrunde liegt. Sie sollen die Entstehung der C3-Ablagerungen verhindern und dadurch den Krankheitsfortschritt verlangsamen.

Das atypische

hämolytisch-urämische Syndrom

Das atypische hämolytisch-urämische Syndrom (aHUS) gehört zu den sehr seltenen Erkrankungen. Es ist eine fortschreitende und lebensbedrohliche Form der sogenannten thrombotischen Mikroangiopathie (TMA). Diese ist charakterisiert durch Schäden in den kleinsten Gefäßen, welche die Durchblutung der Niere beeinträchtigen. Dies kann irreversible Schäden zur Folge haben.

WER IST VON EINEM aHUS BETROFFEN UND WARUM?

Mädchen und Jungen gleichermaßen

Frauen häufiger als Männer

Risikofaktoren: genetische Veränderungen, weitere Auslöser entscheidend

Das Krankheitsbild

Das aHUS kommt sehr selten vor (weniger als ein Patient oder eine Patientin unter Millionen pro Jahr) und kann in allen Altersgruppen auftreten.[8] Im Kindesalter sind Jungen und Mädchen etwa gleich häufig betroffen, während im Erwachsenenalter Frauen häufiger an aHUS erkranken als Männer.

Genetische Veränderungen gelten als Risikofaktoren für die Entwicklung eines aHUS. Bei etwa der Hälfte der Patient*innen sind diese Veränderungen angeboren, allerdings können sie sich auch im Laufe des Lebens entwickeln. Für die Entstehung von aHUS sind jedoch weitere Auslöser (sogenannte Trigger) entscheidend. Mögliche Faktoren sind Stoffwechsel- und Autoimmunerkrankungen, Transplantatreaktionen, Infektionen, Schwangerschaft und Drogenmissbrauch.

Beim aHUS treten verschiedene Symptome häufig ganz plötzlich auf. Diese können folgende Beschwerden umfassen:

- Müdigkeit, Abgeschlagenheit
- Übelkeit/Erbrechen
- Blässe
- Schmerzen im Unterleib, Magen-Darm- oder Bauchbereich
- Wassereinlagerungen
- Kurzatmigkeit
- Krampfanfälle

Klinisch ist das aHUS durch akute Nierenschäden, Bluthochdruck, eine verringerte Harnausscheidung, eine geringe Anzahl an Blutplättchen im Blut (sogenannte Thrombozytopenie) und eine Form der Blutarmut (hämolytische Anämie) charakterisiert. Damit lässt sich auch der Name der Erkrankung erklären:

atypisch = nicht typisch

hämolytisch = Auflösung der roten Blutkörperchen

urämisch = Ansammlung von Substanzen im Blut, die eigentlich mit dem Urin ausgeschieden werden sollten; auch als Harnvergiftung bezeichnet

Syndrom = durch Auftreten verschiedener Symptome gekennzeichnetes Krankheitsbild

Was passiert im Körper?

Beim aHUS spielt das Komplementsystem als ein bestimmter Teil unseres Immunsystems eine bedeutende Rolle. Genetische Veränderungen im Körper führen entweder zu einer Fehlregulation bestimmter Prozesse oder zu einer anhaltenden, unkontrollierten Aktivierung bestimmter Reaktionswege. Diese andauernden Fehlsteuerungen schädigen die Zellen der kleinen Blutgefäße, wodurch sich gefährliche Blutgerinnsel bilden können: Das Krankheitsbild der thrombotischen Mikroangiopathie entsteht. Diese lebensgefährliche Erkrankung führt auch zu Schädigungen der Nieren, deren Filteraufgabe so beeinträchtigt wird. Gift- und Abfallstoffe können dann nicht mehr im erforderlichen Maße aus dem Blut herausgefiltert und über den Urin ausgeschieden werden.

Krankheitsverlauf

aHUS kann in akuten Episoden auftreten, bislang gibt es jedoch kein genaueres Verständnis über den zeitlichen Verlauf des Krankheitsbilds und ob von einer anhaltenden Krankheitsaktivität auszugehen ist. Nach heutigem Wissensstand scheint es so, als bestehe ein lebenslanges Risiko für ein wiederkehrendes akutes Auftreten von aHUS. Vor allem im Alter scheinen akute Episoden häufiger aufzutreten.

Bei einem beträchtlichen Anteil der erwachsenen Patient*innen mit aHUS entwickelt sich innerhalb eines Jahres ein dialysepflichtiges Nierenversagen. Die Untersuchungsergebnisse der letzten Jahre haben den Kenntnisstand über aHUS stark vorangetrieben. Sie zeigen, dass die genaue Berücksichtigung der genetischen Veranlagungen der betroffenen Patient*innen eine große Rolle spielt. Dieses Vorgehen ermöglicht eine vorherige Abschätzung des Therapieansprechens und des Risikos für ein mögliches Wiederauftreten der Erkrankung nach einer Nierentransplantation. Zum Zeitpunkt der Diagnose sollte daher bei allen Patient*innen ein genetisches Screening mit molekularer Diagnostik erfolgen.

Durch die heutigen Optionen einer individuell abgestimmten Therapie ist es aHUS-Patient*innen möglich, mit dieser chronischen Erkrankung auch weiterhin gut leben zu können.

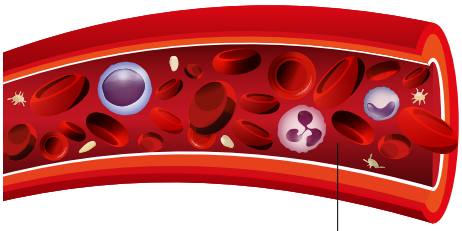
Behandlung

Die Symptome eines aHUS können ganz unterschiedlich sein. Für alle Patient*innen wird deshalb ein individueller Behandlungsplan erstellt.

Heute sind zur aHUS-Behandlung spezifische biologische Therapieoptionen verfügbar, zu denen sogenannte Komplementinhibitoren zählen.[8] Sie hemmen die anhaltende, unkontrollierte Aktivierung des Komplementsystems und gelten als Standardtherapie.

Als unterstützende Therapie gilt die Behandlung von Bluthochdruck.

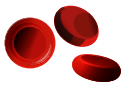
Eine thrombotische Mikroangiopathie kann mittels Plasmatherapie behandelt werden. Die Plasmatherapie kann ebenfalls zur Behandlung eines aHUS genutzt werden. Besonders in der Vergangenheit war dies der Fall. Hierbei wird dem Körper gesundes Blutplasma verabreicht, um die Symptome abzuschwächen, und es werden funktionierende Bestandteile des Komplementsystems zugeführt. Dies kann auf zwei Arten erfolgen: mittels Plasmainfusion oder mittels Plasmaaustausch. Bei der Plasmainfusion erhalten die Patient*innen gesundes Plasma per Infusion. Beim Plasmaaustausch wird zunächst das körpereigene Plasma (mit den defekten Proteinen) entfernt und erst im zweiten Schritt das gesunde Plasma verabreicht.



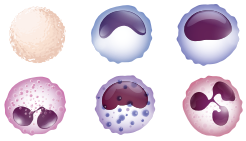
Blutplasma (ca. 55 %)

Blutplättchen (Thrombozyten)

Rote Blutkörperchen (Erythrozyten)



Weiße Blutkörperchen (Leukozyten)



ÜBRIGENS:

Das Blutplasma ist der flüssige Teil unseres Blutes, und es macht mehr als die Hälfte davon aus. Das Plasma besteht vorwiegend aus Wasser, enthält aber auch Eiweiße (Proteine) und Mineralsalze. Die andere Hälfte des Blutes besteht aus den Blutzellen: aus roten und weißen Blutkörperchen (Erythrozyten und Leukozyten) sowie Blutplättchen (Thrombozyten).

Die mem-branöse

Nephropathie

Die membranöse Nephropathie (MN) ist eine Autoimmunerkrankung der Nieren und ist gekennzeichnet durch eine chronische Entzündung der Nierenkörperchen.

WER IST VON EINER MN BETROFFEN UND WARUM?

Männer häufiger als Frauen

Alter bei Erkrankung:
30–50 Jahre

Ursache unklar

Risikofaktoren: genetische Veränderungen und Umweltfaktoren

Das Krankheitsbild

Die MN gehört ebenfalls zu den seltenen Nierenerkrankungen mit etwa 82.000 Betroffenen in Europa. Sie tritt jährlich bei etwa einer von 100.000 Personen auf.[9] Gleichzeitig ist die MN eine typische Ursache für das sogenannte nephrotische Syndrom bei Erwachsenen, die nicht an Diabetes erkrankt sind.

Hinter einem nephrotischen Syndrom steckt eine Erkrankung der Nierenkörperchen, die zu einer erhöhten Eiweißausscheidung (Proteinurie) über den Urin führt. Eine typische Folge und erste Symptome sind eine schwere Proteinurie, Wassereinlagerungen im Körper, geringere Eiweißwerte im Blut und erhöhte Blutfettwerte. Zudem kann es bei Patient*innen mit MN vermehrt zu Thrombosen kommen. In einigen Fällen wird Blut im Urin und/oder Bluthochdruck festgestellt. Bei mehr als 90 % der Betroffenen ist die Nierenfunktion aber zunächst normal.[10]

Liegt bei den Patient*innen ein nephrotisches Syndrom vor und erweist sich zusätzlich ein bestimmter Antikörpertest als positiv (mehr zur Rolle von Antikörpern bei MN im nächsten Abschnitt unter „Was passiert im Körper?“), ist für die Diagnosestellung nicht zwingend eine Nierenpunktion notwendig.

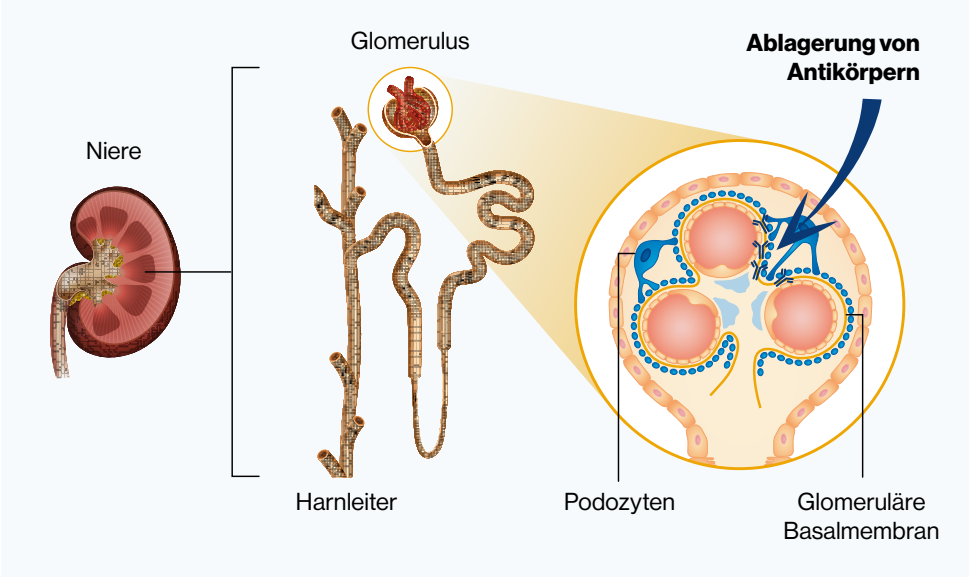
Eine MN tritt meist im 4. bis 5. Lebensjahrzehnt auf und kommt nur sehr selten bei Kindern vor. In der Regel sind Männer etwas häufiger von einer MN betroffen als Frauen.

Die genauen Ursachen dieser seltenen Erkrankung sind bislang nicht vollständig geklärt. Gewisse Risikofaktoren treten auf genetischer Ebene auf, jedoch scheinen Umweltfaktoren ebenso wichtig zu sein. Auch eine besondere Anfälligkeit für ein fehlgeschaltetes Immunsystem, das körpereigene Substanzen als „fremd“ erkennt, könnte eine Rolle spielen.

Etwa 20 % aller MN-Fälle sind mit anderen Krankheiten assoziiert und entstehen sekundär als Folge von Medikamenten, Infektionen, Autoimmunerkrankungen, Krebs oder parasitären Erkrankungen.[10]

Was passiert im Körper?

Die Forschung der letzten Jahre hat gezeigt, dass etwa 75 % der Patient*innen Antikörper gegen körpereigene Proteine in bestimmten Zellen der Nierenkörperchen, den sogenannten Podozyten, aufweisen.[9] Diese Zellen sind maßgeblich an der Filterfunktion der Nieren beteiligt. Die eigens vom Körper produzierten Antikörper sind gegen ein bestimmtes Protein namens „Phospholipase-A2-Rezeptor“, kurz PLA2R, gerichtet. Die Antikörper binden also an PLA2R in den Podozyten und lagern sich dann als Immunkomplexe an der Zelloberfläche ab. Als Folge der Ablagerungen kommt es vermutlich zu Entzündungsreaktionen und Schädigungen. Durch diese Prozesse wird die Basalmembran Schritt für Schritt dicker und somit weniger durchlässig. Dadurch kann die Filterfunktion nicht mehr richtig ausgeführt werden, und es kommt unter anderem zu einer vermehrten Eiweißausscheidung im Urin.



Modifiziert nach Kurts et al.[6]

An den glomerulären Schädigungen ist ebenfalls das aktivierte Komplementsystem, also ein bestimmter Teil des Immunsystems, beteiligt. Einen Hinweis darauf bietet der Nachweis verschiedener Komplementproteine bei MN-Patient*innen, wie zum Beispiel des Komplementproteins C3, das ebenfalls eine wichtige Rolle bei der C3G spielt (siehe Kapitel 5).

Krankheitsverlauf

Eine MN kann ganz unterschiedlich verlaufen. Typisch sind jedoch Schübe und ein spontanes vorübergehendes Nachlassen von Krankheitssymptomen, eine sogenannte Remission, die bei etwa einem Drittel der Patient*innen auftritt.[9] Häufig ist der Krankheitsbeginn sehr schleichend, bei etwa 30–40 % der Patient*innen verschlechtert sich der Zustand jedoch innerhalb von fünf bis 15 Jahren bis hin zum Nierenversagen.[11]

Das Vorliegen einer erhöhten Eiweißausscheidung (Proteinurie), der Serumkreatinin-Wert bei der Diagnose und die Veränderungen im Verlauf helfen dem ärztlichen Fachpersonal bei der Einschätzung, ob sich die Erkrankung verschlechtern könnte. Man spricht hier vom Progressionsrisiko. Auch die im Abschnitt „Was passiert im Körper?“ erwähnten Anti-PLAR2R-Antikörper stehen mit der Krankheitsaktivität in engem Zusammenhang, können somit prognostische Informationen über die Schwere der Erkrankung liefern und außerdem als Marker zur Überwachung des Therapieerfolgs dienen.

Behandlung

Alle Patient*innen mit MN sollten eine optimale unterstützende Therapie erhalten. Hierzu zählen besonders die Kontrolle eines vorliegenden Bluthochdrucks, eventuell notwendige Anpassungen des Lebensstils (siehe Kapitel „Wie beeinflusst mein Lebensstil die Erkrankung?“) und Maßnahmen zur Senkung einer verstärkten Eiweißausscheidung (Proteinurie).

In bestimmten Fällen kann eine Therapie notwendig sein, die das Immunsystem unterdrückt.

Die Immunkomplex-vermittelte Glomerulonephritis

8

Die Immunkomplex-vermittelte membranoproliferative Glomerulonephritis (IC-MPGN) zeigt bestimmte Muster von Ablagerungen in den Nierenkörperchen, die zu Entzündungen und Schädigungen führen – ähnlich der C3G (Kapitel 5). Im Gegensatz zur C3G sammeln sich bei der IC-MPGN jedoch vorwiegend Antikörper an. Diese können Komplexe bilden und sind für die Namensgebung der Erkrankung ausschlaggebend.

Das Krankheitsbild

Die IC-MPGN zählt zu den seltensten Formen der Nierenerkrankungen und tritt gleichermaßen bei Männern und Frauen aller Altersklassen auf.[12] Das klinische Bild und die Schwere der Erkrankung können sehr unterschiedlich sein. In der Regel scheiden Patient*innen erhöhte Mengen an Eiweiß (Proteinurie) oder auch Blut (Hämaturie) über den Urin aus. Eine erhöhte Menge an Eiweiß im Urin kann den Urin trüb oder schaumig aussehen lassen. Enthaltene Blutbestandteile führen hingegen zu einer dunkleren Färbung. Häufig liegen außerdem Bluthochdruck und eine beeinträchtigte Nierenfunktion vor. Ca. 33–50 % der Betroffenen haben hat ein nephrotisches Syndrom.[13] Dieses äußert sich durch Wassereinlagerungen im Körper, geringe Eiweißwerte im Blut und erhöhte Blutfettwerte verglichen mit gesunden Personen.

WER IST VON EINER IC-MPGN BETROFFEN UND WARUM?

Männer und Frauen aller Altersgruppen

Diagnose häufig bei Kindern und jungen Erwachsenen

Ursache unklar, genetische Faktoren, Autoantikörper

Was passiert im Körper?

Bei einer IC-MPGN lagern sich Immunglobuline (Antikörper) in Form von Komplexen (also mehrere Immunglobuline zusammen) sowie Proteine des Komplementsystems im Nierengewebe ab. In vielen Fällen liegen außerdem sogenannte Autoantikörper vor. Diese Antikörper greifen fälschlicherweise körpereigene Substanzen an. Vergleichbar mit den bereits besprochenen chronischen Nierenerkrankungen in dieser Broschüre führen Ablagerungen und Autoantikörper vermutlich auch bei der IC-MPGN zu einer Fehlregulation des Komplementsystems[14], eines bestimmten Teils unseres Immunsystems, das bereits in den vorangegangenen Kapiteln erläutert wurde (Kapitel 4, Seite 37). Als Folge kommt es zu Entzündungen und Schädigungen des Nierengewebes, die auch andere krankmachende Prozesse auslösen können.

In den meisten Fällen entsteht die Krankheit sekundär als Folge einer Infektion (z. B. Hepatitis B oder C) oder einer Autoimmunerkrankung (z. B. rheumatoide Arthritis oder systemischer Lupus). Auch bakterielle Infektionen können ein Auslöser sein. In wenigen Fällen ist die Ursache jedoch nicht eindeutig geklärt und genetische Veränderungen können ein möglicher Grund sein. In diesem Fall spricht man von einer idiopathischen Erkrankung, da andere Infektionen/Autoimmunerkrankungen zuvor ausgeschlossen wurden. Die IC-MPGN ist also die primäre Erkrankung. Diese tritt häufiger bei Kindern und jungen Erwachsenen im Alter von 8–30 Jahren auf als bei Älteren.

Krankheitsverlauf

Für die Diagnose der IC-MPGN ist eine Nierenpunktion (auch Nierenbiopsie genannt) notwendig. Hierbei wird Nierenmaterial entnommen, was anschließend mikroskopisch untersucht wird. Auf diese Weise können unter anderem die Ablagerungen von Immunglobulinen (den Antikörpern) und Bestandteilen des Komplementsystems bestimmt werden und schließlich zur Diagnose führen. Im Falle einer primären, also der idiopathischen Erkrankung, sollten Patient*innen zusätzlich weitere Untersuchungen in speziellen Fachzentren vornehmen lassen.

Der klinische Krankheitsverlauf ist bei einer IC-MPGN sehr unterschiedlich. Bei einigen Patient*innen kann es zu einer leichten Beeinträchtigung der Nierenfunktion mit oder ohne Proteinurie kommen, die über einen langen Zeitraum auf einem stabilen Niveau bleibt. Aber auch ein chronisch fortschreitender Verlauf mit einer sich langsam verschlechternden Nierenfunktion und einem anhaltenden nephrotischen Syndrom ist möglich. Bei einem kleinen Teil der Patient*innen kommt es zu einer akuten, schnell fortschreitenden Verschlechterung der Nierenfunktion. Abhängig vom individuellen Krankheitsverlauf und einem Ansprechen auf die Behandlung kann eine IC-MPGN langfristig zu einem Nierenversagen führen und eine Dialyse und auch eine Nierentransplantation notwendig machen.

Behandlung

Aktuell gibt es leider keine gezielten, zugelassenen Therapien für Patient*innen mit IC-MPGN und keine optimale Behandlungsstrategie. Die aktuellen Richtlinien fordern daher einen individuellen Ansatz. Beim Vorliegen einer Proteinurie und eines Bluthochdrucks sollten alle Patient*innen entsprechend behandelt werden, um eine Senkung der verstärkten Eiweißausscheidung und die Blutdruckkontrolle zu erreichen.

Klinische Studien

Einige Ärzt*innen bieten ihren Patient*innen die Möglichkeit zur Teilnahme an klinischen Studien an. Für wen kann eine Studienteilnahme sinnvoll sein? Menschen entscheiden sich aus ganz unterschiedlichen Gründen für eine Studienteilnahme. Sie kann zum Beispiel infrage kommen, wenn es noch keine Therapie für die eigene Erkrankung gibt oder wenn die verfügbaren Therapien nicht ausreichend wirken.

Aus-blick

auf Ihr Leben mit einer chronischen Nierenerkrankung

Bei der Lektüre dieser Patient*innenbroschüre dürften Sie schon eine ganze Menge über die Funktionsweise der Nieren sowie über eine Reihe chronischer Nierenerkrankungen und die Möglichkeiten, diese zu behandeln, erfahren haben. Sicherlich stellt sich für Sie noch eine wesentliche Frage: Welche Auswirkungen hat die Nierenerkrankung auf die Ausgestaltung meines persönlichen Alltags? Hierzu haben wir für Sie einige hilfreiche Informationen zusammengestellt.

KANN ICH MIT MEINER NIERENERKRANKUNG WEITERHIN IN DEN URLAUB FAHREN?

Ja – Sie brauchen nicht auf Urlaubsreisen zu verzichten. Erholung und Entspannung sind wichtig für Ihr seelisches Wohlbefinden, was sich wiederum günstig auf Ihre Gesundheit auswirkt. Achten Sie auf Ihren Reisen allerdings unbedingt darauf, weiter regelmäßig Ihre Medikamente einzunehmen.

Eine kleine „kulinarische Ausnahme“ am Buffet? Das ist sicher mal drin, sollte aber nicht zur Regel werden. Denn auch auf Reisen sollten Sie Ihre Ernährungsempfehlungen unbedingt einhalten. Besprechen Sie am besten vor der Urlaubssaison mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt, welche Reiseziele für Sie geeignet sind. Überfordern Sie sich vor allem nicht mit strapaziösen Unternehmungen oder zu heißen Temperaturen.

Dialysepatient*innen müssen Ihre Reise besonders gut vorausplanen, vor allem hinsichtlich der Dialyseversorgung und der Hygieneverhältnisse am Urlaubsort. Hier sollten Sie auf einen höchstmöglichen Standard achten. Sprechen Sie Ihre Ärztin oder Ihren Arzt darauf an!

KANN ICH WEITERHIN SPORT MACHEN?

Ja – Sie können weiterhin Sport machen. Und das sollten Sie auch! Regelmäßige Bewegung ist gut für den Stoffwechsel, hält die Blutgefäße durchlässig, hilft Ihnen, mögliches Übergewicht abzubauen und macht überdies gute Laune! Sie sollten bei Ihrem Sportprogramm aber vor allem Ausdauersportarten wie Laufen, Schwimmen, Radfahren oder Nordic Walking den Vorzug gegenüber einem reinen Krafttraining – ob zu Hause oder im Fitnessstudio – geben. Beim Kraftsport kann der Blutdruck punktuell sehr stark ansteigen, und das ist nicht gut für Ihre Nieren. Auch ruhige Sportarten wie Yoga oder Tai-Chi sind für Nierenpatient*innen sehr gut geeignet. Fragen Sie Ihre Ärztin oder Ihren Arzt!

MUSS ICH WEGEN MEINER NIERENERKRANKUNG KOMPLETT AUF ALKOHOL VERZICHTEN?

Nein – ein kompletter Verzicht auf alkoholische Getränke wird nicht von Ihnen verlangt. Allerdings belastet Alkohol die Nieren und sollte daher von Menschen mit chronischen Nierenerkrankungen nur in geringen Mengen konsumiert werden. Hin und wieder ein kleines Glas Bier oder Wein oder ein Gläschen Sekt sind daher durchaus erlaubt. Sie sollten Alkohol aber eher als etwas für besondere Anlässe sehen, und nicht zur täglichen Gewohnheit werden lassen. Um hochprozentige Getränke wie Schnaps oder Likör machen Sie am besten einen Bogen – damit bürden Sie Ihren Nieren eine unnötig große Last auf.

MUSS ICH JETZT SALZLOS ESSEN?

Nein – Sie müssen nicht komplett auf Salz verzichten. Sie sollten allerdings darauf achten, nicht übermäßig viel Salz zu konsumieren. Denn zu viel Salz treibt den Blutdruck in die Höhe, und das wiederum ist schlecht für Ihre Nieren. Als grobe Richtschnur kann die Empfehlung der Weltgesundheitsorganisation (WHO) dienen: Danach sollten pro Tag nicht mehr als 5 Gramm Salz konsumiert werden – das entspricht etwa einem Teelöffel. Je nach Krankheitsverlauf können die Empfehlungen jedoch abweichen, daher sollten Sie mit Ihrer ärztlichen Fachkraft über die für Sie geeignete Menge sprechen. Das in verarbeiteten Lebensmitteln wie zum Beispiel Brot oder Backwaren enthaltene Salz muss dabei mitgezählt werden.

Mit ein paar kleinen Tricks kann es Ihnen gelingen, Ihren Salzkonsum zu reduzieren: Kochen Sie selbst (Fertiggerichte enthalten meist sehr viel Salz!), verwenden Sie Kräuter – frisch oder getrocknet –, um Ihrem Essen einen besonderen geschmacklichen Pfiff zu geben, knabbern Sie statt Kartoffelchips lieber Apfelschnitze, Gemüsesticks oder ungesalzene Nüsse. Viele weitere Ratschläge für Ihre Ernährung erhalten Sie im Rahmen einer professionellen Ernährungsberatung (siehe hierzu unsere Hinweise im Kapitel „Hilfreiche Kontaktinformationen“).

SOLLTE ICH ANDEREN SAGEN, DASS MEIN KIND EINE CHRONISCHE NIERENERKRANKUNG HAT?

Ja – das ist besonders in Kita und Schule sinnvoll. So sollten die Erzieher*innen bzw. die Lehrer*innen und ggf. die Sporttrainer*innen Ihres Kindes über die chronische Erkrankung gut Bescheid wissen, um hierauf vor allem in körperlich anstrengenden Situationen, wie etwa beim Schulsport, entsprechend reagieren zu können. Besonders wichtig sind nähere Kenntnisse über die Erkrankung für Erzieher*innen bzw. Lehrer*innen, wenn Ausflüge oder Klassenfahrten bzw. Trainingslager anstehen. Sprechen Sie hier im Vorfeld nochmals gezielt mit den Begleitpersonen und informieren Sie diese auch genau, falls Ihr Kind Medikamente einnehmen muss. Auch die engeren Freund*innen Ihres Kindes und deren Eltern sollten von der Nierenerkrankung wissen, um bei unvorhergesehenen Situationen angemessen reagieren zu können.

SOLLTE ICH MIT DEM RAUCHEN AUFHÖREN?

Ja – das sollten Sie unbedingt tun, wir empfehlen es Ihnen dringend. Rauchen begünstigt die Bildung von Ablagerungen („Plaques“) in den Blutgefäßen, die den Blutfluss behindern. Dadurch werden die Nieren nicht mehr ausreichend mit Blut versorgt und können so ihrer Filteraufgabe immer schlechter gerecht werden. Ihre Nieren danken es Ihnen, wenn Sie Nein zur Zigarette sagen!

Wir hoffen, Ihnen mit dieser Broschüre einiges an Wissen über chronische Nierenerkrankungen vermittelt und zugleich viele Möglichkeiten für Sie aufgezeigt zu haben, damit Sie Ihr Leben mit der chronischen Erkrankung möglichst positiv und mit einem hohen Maß an Lebensqualität eigenverantwortlich gestalten können.

Wir wünschen Ihnen viel Erfolg dabei und alles Gute für Ihre Gesundheit!

Hilf-reiche

Informationen

Diese Broschüre bietet Ihnen grundlegende Informationen zur Funktionsweise der Nieren sowie zu einzelnen Krankheitsbildern und deren Therapiemöglichkeiten.

Sind Sie selbst oder ein Familienmitglied von einer seltenen Nierenerkrankung betroffen? Dann haben Sie sicher Bedarf an weitergehenden Informationen, an professioneller Unterstützung, an psychosozialer Begleitung und vor allem am gegenseitigen Austausch mit anderen Patient*innen, zum Beispiel im Rahmen einer Selbsthilfeorganisation.

Wenden Sie sich hierfür bitte immer zuerst an Ihr ärztliches Fachpersonal – dieses ist Ihre erste Anlaufstelle in allen Fragen rund um die Erkrankung.

Ergänzend hierzu haben wir auf den folgenden Seiten eine Reihe hilfreicher Kontaktinformationen für Sie zusammengestellt.

Visualisierung der Niere in der INSIGHT KIDNEY App

Sie haben sicherlich einiges Neues erfahren und dennoch bleibt es schwierig, sich vorzustellen, wie die Nieren tatsächlich aussehen, was genau in unserem Körper vor sich geht und wie die hier erklärten Erkrankungen entstehen.

Um das hier Gelesene zu veranschaulichen, können Sie sich die App ganz einfach durch Scannen des QR-Codes herunterladen. Ändern Sie zunächst die Sprache der App auf Deutsch über die rechte Navigationsleiste „More“ und „Language“.

Sie haben dann die Möglichkeit, die Anatomie der Nieren genauer zu betrachten und die einzelnen Bestandteile anzuschauen. Zudem erhalten Sie Erklärungen und können sich den Unterschied zwischen dem gesunden Zustand der Niere und den hier in der Broschüre erläuterten seltenen Erkrankungen IgAN, C3G und aHUS ansehen.

Hilfe beim Finden medizinischer Ansprechpartner*innen

AUFLISTUNG MEDIZINISCHER ZENTREN FÜR SELTENE ERKRANKUNGEN

https://www.research4rare.de/zentren-fuer-seltene-erkrankungen
https://www.se-atlas.de/map/zse

ALLGEMEINE BERATUNG

Patient*innen- und Selbsthilfegruppen (siehe den separaten Punkt auf der rechten Seite)

Ernährungsberatung

DIALYSE/NIEREN-ERNÄHRUNGS-APP

https://www.nephron-verlag.de/ernaehrungs-apps/diaet-coach-nieren

Alle angegebenen Internetadressen basieren auf dem Stand zum Zeitpunkt der Erstellung dieser Broschüre im Dezember 2024.

INFORMIEREN – IMPULSE GEBEN – MOTIVIEREN
Website von Ernährungsexpertin Sabine Echterhoff
https://www.sabineechterhoff.com

BÜCHER VON ERNÄHRUNGSEXPERTIN HUBERTA EDER
https://www.kirchheim-shop.de

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR ERNÄHRUNGSMEDIZIN E. V.
www.dgem.de

REZEPTE FÜR EINE NIERENGESUNDE ERNÄHRUNG
https://www.ndr.de/ratgeber/kochen/rezepte/rezeptdb474.html

Psychosoziale Begleitung

PSYCHOSOZIALE ANGEBOTE DES NIERENZENTRUMS
Bitte erfragen Sie das jeweilige Angebot in dem Zentrum, das Ihre Behandlung durchführt.

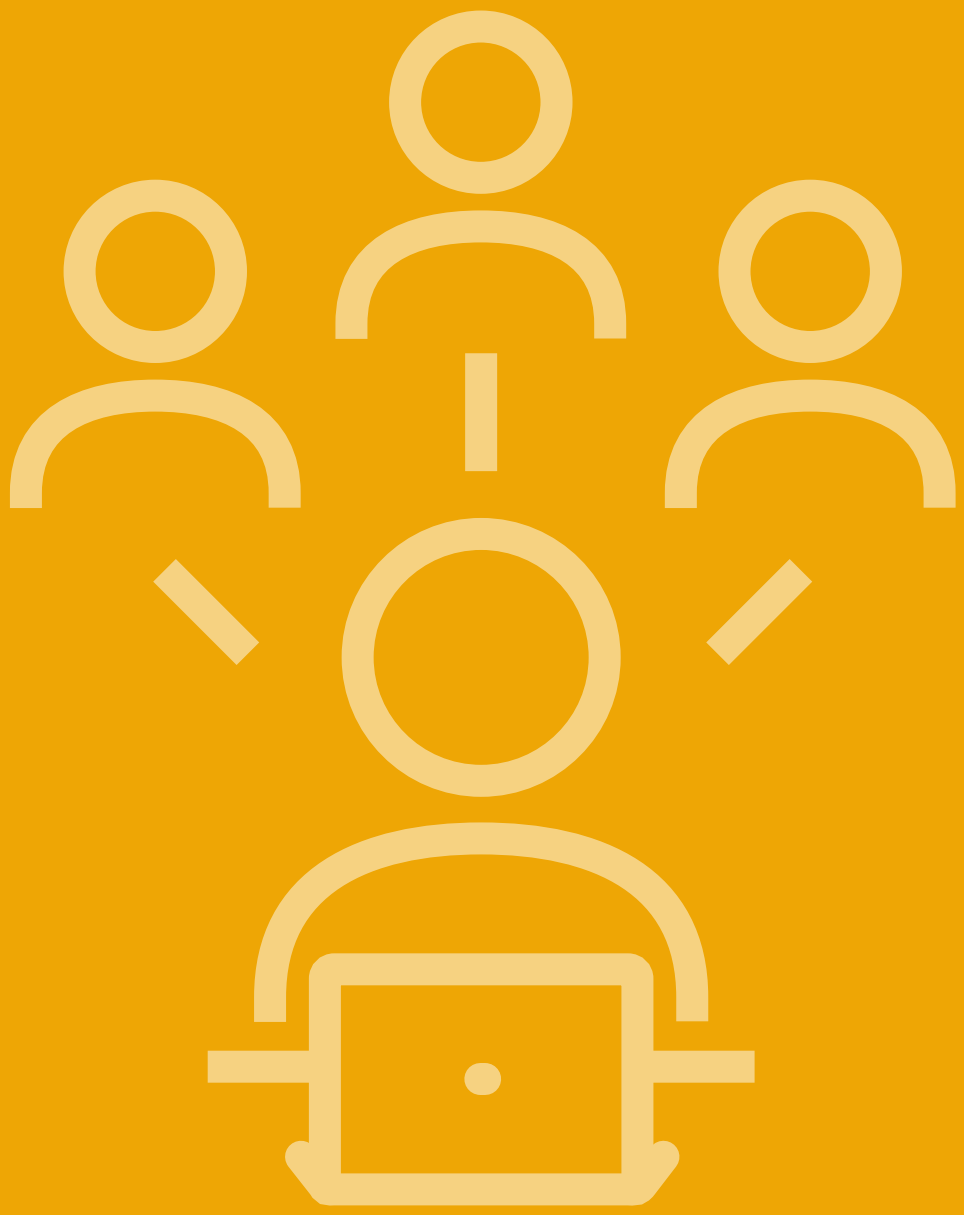
NIERENTELEFON
Kostenloses Angebot des Verbands Deutsche Nierenzentren e. V. und des Bundesverbandes Niere e. V. zu medizinischen und sozialen Fragen
0800 248 48 48
Jeden Mittwoch von 16 bis 18 Uhr
https://www.dnev.de/patienten/nierentelefon

PATIENTENBEGLEITER DES BUNDESVERBANDS NIERE E. V.
https://patienten-begleiter.de

Patient*innen- und Selbsthilfegruppen

BUNDESVERBAND NIERE E. V.
Selbsthilfeorganisation der Dialysepatienten und Nierentransplantierten Deutschlands
https://www.bundesverband-niere.de

Alle angegebenen Internetadressen basieren auf dem Stand zum Zeitpunkt der Erstellung dieser Broschüre im Dezember 2024.



STEFANIE, 30 JAHRE

Hat die chronische Nierenerkrankung IgA-Nephritis

„Die Leute denken ähnlich und das tut gut zu hören."

SELBSTHILFE FÜR SELTENE KOMPLEMENTVERMITTELTE ERKRANKUNGEN E. V.

https://www.ahus-selbsthilfe.de

JUNGE NIERENKRANKE DEUTSCHLAND E. V.

https://juniev.de

Facebook-Gruppen

Nierenkrank
https://www.facebook.com/groups/259479920756565

Bundesverband Niere e. V.
https://www.facebook.com/bundesverband.niere/

aHUS & MPGN Selbsthilfe
https://www.facebook.com/groups/atypischesHUS/

Junge Nierenkranke Deutschland e. V.
https://www.facebook.com/junge.nierenkranke/

Wenn Sie weitere Informationen benötigen oder den Austausch mit anderen Betroffenen suchen, gibt es zudem zahlreiche weitere Gruppen in den sozialen Medien.

Instagram

#nierenpatienten
#nierenerkrankungen
#nierenisuffizienz
#nieren
#nierentransplantation
#dialyse

Patient*innentage und Informationsveranstaltungen

Selbsthilfe für seltene komplementvermittelte Erkrankungen e. V. Veranstaltungen. https://www.ahus-selbsthilfe.de/veranstaltungen/ (zuletzt aufgerufen am 28.11.2024)

OpenMinded Webkonzepte GmbH. Für Urologen und Selbsthilfegruppen. https://www.urologie-fuer-alle.de/fuer-urologen-selbsthilfegruppen/ (zuletzt aufgerufen am 28.11.2024)

Deutsche Nierenstiftung. Info-Veranstaltungen für Betroffene, Angehörige und die Öffentlichkeit rund um die Nierengesundheit. https://www.nierenstiftung.de/fuer-betroffene/veranstaltungen (zuletzt aufgerufen am 28.11.2024)

Nierenkrebs-Netzwerk Deutschland. Nierenkrebs-Patiententage 2024. https://www.nierenkrebs-patiententage.de (zuletzt aufgerufen am 28.11.2024)

Glossar

Albuminurie	Erhöhte Mengen des Eiweißes Albumin im Urin
Anämie	Blutarmut
Atypisches hämolytisch-urämisches Syndrom (aHUS)	Seltene Erkrankung mit meist akuter Nierenfunktionseinschränkung, die mit einer thrombotischen Mikroangiopathie einhergeht, siehe Kapitel 6
C3-Glomerulopathie (C3G)	Seltene Nierenerkrankung mit Ablagerungen des Komplementproteins C3 in den Nierenkörperchen, siehe Kapitel 5
Chronisch-intermittierende Hämodialyse	Durchführung der → Dialyse an drei Tagen pro Woche für jeweils mindestens vier Stunden
Diabetes mellitus	Chronische Stoffwechselerkrankung
Dialyse	Blutwäsche; maschinelle Reinigung des Bluts bei → Nierenversagen
Erythropoetin	In der Niere gebildetes Hormon, welches das Knochenmark zur Bildung von neuem Blut anregt
Erythrozyten	Rote Blutkörperchen
Fatigue	Starke Müdigkeit und Erschöpfung
Glomeruli	(Einzahl Glomerulus) Knäuel aus kleinen Blutgefäßen im Inneren der Nierenkörperchen. Hier findet die eigentliche Filterarbeit der Nieren statt.
Hämaturie	Beimengung von Blut im Urin
Hämodialysator	Maschine für die → Dialyse
Hämodialyse	Form der → Dialyse, bei der sich die Membran für die Blutwäsche in einer externen Dialyse-Maschine befindet

IgA-Nephritis (IgAN)	Chronische Nierenerkrankung mit Ablagerungen von Immunglobulinen des Typs A (IgA) in einer bestimmten Gewebestruktur der Nierenkörperchen, siehe Kapitel 4
Immunsuppressiva	Medikamente, die das Immunsystem unterdrücken und daher entzündungshemmend wirken
Komplementsystem	Ein bestimmter Teil des menschlichen Immunsystems
Kortikosteroide	Medikamente, die das Immunsystem unterdrücken und daher entzündungshemmend wirken
Kreatinin	Abbauprodukt des Kreatins, das über die Nieren ausgeschieden wird
Lebendspende	Nierenspende z. B. durch Angehörige oder sehr enge Freund*innen
Leukozyten	Weiße Blutkörperchen
Membranöse Nephropathie	Autoimmunerkrankung der Nieren mit Ablagerungen von Immunkomplexen an der Zelloberfläche von bestimmten Zellen der Nierenkörperchen, den Podozyten, siehe Kapitel 7
Mesangium	Spezialisierte Gewebestruktur in den Nierenkörperchen
Nierenbiopsie	Siehe → Nierenpunktion
Nierenkörperchen	Kleine kugelförmige Strukturen im Randbereich der Nieren. Beinhalten die → Glomeruli.
Nierenpunktion	Entnahme einer Gewebeprobe aus der Niere
Nierenversagen	Akuter, chronischer oder vollständiger Verlust der Funktionsfähigkeit der Nieren
Ödem	Übermäßige Wasseransammlung im Gewebe

Peritonealdialyse	Form der → Dialyse, bei der das Bauchfell der Patient*innen als Membran für die Blutwäsche genutzt wird
Postmortale Organspende	Nierenspende von einem Menschen, bei dem der Hirntod festgestellt wurde
Proteinurie	Erhöhte Eiweißwerte im Urin
Supportive Therapie	Unterstützende Therapie durch Maßnahmen wie Anpassung des Lebensstils oder Blutdruckkontrolle
Thrombose	Verschluss eines Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel
Thrombotische Mikroangiopathie (TMA)	Schäden der kleinsten Blutgefäße und Bildung von Blutgerinnseln
Thrombozyten	Blutplättchen
Urografie	Kontrastmittel-gestützte Röntgenuntersuchung von Nieren, Harnleiter und Blase
Zyste	Mit Flüssigkeit gefüllte Gewebeaussackung

Referenzen

1. Stiftung für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWIG). Wie funktioniert das Harnsystem? https://www.gesundheitsinformation.de/wie-funktioniert-das-harnsystem.html (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
2. Bundesärztekammer (Arbeitsgemeinschaft der deutschen Ärztekammern) und Kassenärztliche Bundesvereinigung. WHO gibt neue Aktivitätsempfehlungen heraus – „für die Gesundheit zählt jede Bewegung". https://www.aerzteblatt.de/nachrichten/118657/WHO-gibt-neue-Aktivitaetsempfehlungen-heraus-fuer-die-Gesundheit-zaehlt-jede-Bewegung (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
3. Deutsche Gesellschaft für Nephrologie (DGfN). Weltnierentag 2019 – Nierengesundheit geht alle an. Überall. https://www.dgfn.eu/pressemeldung/weltnierentag-2019-nierengesundheit-geht-alle-an-ueberall.html (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
4. Deutsche Stiftung Organtransplantation (DSO). Niere | Anmeldung und Transplantation. https://www.dso.de/DSO-Infografiken/NierenTX_Anmeldung.png (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
5. Rodrigues JC, Haas M, Reich HN. Clin J Am Soc Nephrol. 2017;12(4):677-686.
6. Kurts C, et al. Nat Rev Immunol. 2013;13(10):738-753.
7. Smith RJH, et al. Nat Rev Nephrol. 2019;15(3):129-143.
8. Goodship TH, et al. Kidney Int. 2017;91(3):539-551.
9. Bomback AS, Fervenza FC. Am J Nephrol. 2018;47 Suppl 1:30-42.
10. Couser WG. Clin J Am Soc Nephrol. 2017;12(6):983-997.
11. Lai WL, et al. J Formos Med Assoc. 2015;114(2):102-111.
12. INSERM US14 (Institut national de la santé et de la recherche médicale, Frankreich). Knowledge on rare diseases and orphan drugs. https://www.orpha.net, Ig-mediated MPGN, ORPHA:329903 (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
13. Fakhouri F, Le Quintrec M, Frémeaux-Bacchi V. Kidney Int. 2020;98(5):1135-1148.
14. Hohenstein B. Dtsch Med Wochenschr. 2020;145(4):232-239.
15. Caster DJ, Lafayette RA. Am J Kidney Dis. 2024;83(2):229-240.
16. Barratt J, Lafayette RA, Floege J. Front Med (Lausanne). 2024;11:1461879.

Notizen

Notizen

Haben Sie medizinische Fragen zu Novartis-Produkten oder Ihrer Erkrankung, die mit Novartis-Produkten behandelt wird, z. B.

- Einnahme
- Wirkung
- mögliche Nebenwirkungen oder Reklamationen
- Kombinationen, Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten?

Dann kontaktieren Sie uns, den Medizinischen InfoService der Novartis Pharma, gern unter

Telefon	0911 - 273 12 100*
Fax	0911 - 273 12 160
E-Mail	infoservice.novartis@novartis.com
Internet	www.infoservice.novartis.de
Live-Chat	www.chat.novartis.de

* Mo.–Fr. von 08:00 bis 18:00 Uhr

NOVARTIS

Eine Informationsbroschüre zum
Thema seltene Nierenerkrankungen der
Novartis Pharma GmbH, Nürnberg

1081893 06/2025