

## ► Nephrotisches Syndrom bei Kindern

November 2016

# WENN NIEREN VON KINDERN NICHT RICHTIG ARBEITEN

LIEBE ELTERN,

mit den Nieren Ihres Kindes ist etwas nicht in Ordnung und es besteht der Verdacht auf ein nephrotisches Syndrom? Möglicherweise sind Sie verunsichert, was auf Sie und Ihr Kind zukommt. Diese Information soll Ihnen helfen, sich einen ersten Überblick über dieses seltene Krankheitsbild zu verschaffen.

### Auf einen Blick: Nephrotisches Syndrom

- Beim *idiopathischen nephrotischen Syndrom* verliert Ihr Kind Eiweiße über den Urin. Es kommt zu Flüssigkeitsansammlungen im Körper.
- Medikamente, die das körpereigene Abwehrsystem unterdrücken, sind eine wirksame Behandlung.
- Häufig kommt es zu Rückfällen. Ziel der Behandlung ist es dann, die Rückfälle zu verringern und zugleich die Nebenwirkungen der Medikamente so gering wie möglich zu halten.
- Nach einigen Jahren heilt die Krankheit bei den meisten Kindern aus. Selten kann eine dauerhafte Nierenschwäche auftreten.

### ► DIE ERKRANKUNG

Die Nieren arbeiten wie ein Sieb oder Filter. Sie filtern Schadstoffe aus und behalten für den Körper wertvolle Stoffe zurück. Beim nephrotischen Syndrom ist das Sieb undicht und wertvolle Stoffe wie Eiweiße gelangen in den Urin. Somit fehlen Eiweiße im Blut. Da die Eiweiße im Blut normalerweise das Wasser halten, gelangt nun vermehrt Wasser in andere Gewebe. Diese Wassereinlagerungen können sich als Schwellungen bemerkbar machen. Der Fachbegriff lautet *Ödeme*. Am *idiopathischen nephrotischen Syndrom* (kurz: INS) erkranken jedes Jahr in Deutschland rund 250 Kinder. Typischerweise sind Kinder im Alter von 1 bis 10 Jahren betroffen. *Idiopathisch* heißt, dass die Ursache unklar ist. Man weiß aber, dass das körpereigene Abwehrsystem dabei eine Rolle spielt.



Foto: © Kzenon - Fotolia.com

### ► ANZEICHEN UND BESCHWERDEN

Typische Zeichen sind:

- Ödeme vor allem im Gesicht (Augenlider), an den Beinen und Füßen sowie im Genitalbereich (Hoden-sack oder Schamlippen)
- dunkel verfärbter und schaumiger Urin
- zu wenige Eiweiße im Blut
- erhöhte Blutfette

Es können weitere Beschwerden auftreten, wie Übelkeit, Müdigkeit oder Bluthochdruck. Zudem sind die Kinder anfällig für Infekte, da ihnen Eiweiße fehlen, die sonst Krankheitserreger abwehren. Durch den Wasserverlust im Blut können Gefäße leichter verstopfen (*Thrombose*).

Unbehandelt können die Nieren so stark geschädigt werden, dass sie komplett ausfallen (*Nierenversagen*). Auch die Flüssigkeitsansammlungen können unbehandelt bedrohlich werden, etwa in der Lunge.

Das INS tritt in Schüben auf. Das bedeutet, es gibt Zeiten ohne Beschwerden und Zeiten, in denen Krankheitszeichen auftreten. Das typische INS verschwindet meist, wenn die Betroffenen erwachsen werden.

### ► UNTERSUCHUNGEN

Der Arzt befragt Sie und Ihr Kind ausführlich und untersucht es körperlich. Urin und Blut Ihres Kindes lässt er im Labor testen. Mittels Ultraschall betrachtet er die Nieren.

Der Arzt prüft auch, ob bei Ihrem Kind das INS vorliegt oder ob es eine bestimmte Ursache für das nephrotische Syndrom gibt, zum Beispiel eine Erbkrankheit oder Entzündungen der Blutgefäße, in deren Folge ein nephrotisches Syndrom entstehen kann.

Nur in bestimmten Situationen wird eine Gewebeentnahme aus der Niere empfohlen, zum Beispiel wenn die Medikamente nicht wirken oder das Kind zu Beginn der Krankheit älter als 10 Jahre ist.

# PATIENTENINFORMATION

## ► Nephrotisches Syndrom bei Kindern

### ► DIE BEHANDLUNG

Tritt das INS erstmalig auf, so empfehlen Experten Medikamente, die wie Kortison wirken. Diese unterdrücken das körpereigene Abwehrsystem. Krankheitsrückfälle und dauerhafte Nierenschäden sollen so vermieden werden. Bei etwa 9 von 10 betroffenen Kindern sind Kortison-ähnliche Medikamente wirksam.

Tritt die Erkrankung erstmals auf, so empfehlen Experten derzeit, Kortison-ähnliche Medikamente 12 Wochen lang einzunehmen. Die bestmögliche Behandlung wird stets in Studien getestet. Es gibt Hinweise aus Studien, dass es nach 12-wöchiger Behandlung seltener zu Rückfällen kommt als nach 8-wöchiger: etwa 56 von 100 Kindern statt 67 von 100 Kindern hatten einen Rückfall. Das heißt, etwa 11 von 100 Kindern wurden zusätzlich vor einem erneuten Schub bewahrt. Ob eine noch längere Behandlungsdauer mehr Rückfälle verhindern kann, ist laut aktueller Studienlage unklar. Laut Experten sollen die Kortison-ähnlichen Medikamente in den ersten 6 Wochen drei Mal täglich eingenommen werden. Danach werden sie nur jeden zweiten Tag einmal morgens angewendet. Die Dosis richtet sich nach Größe und Gewicht des Kindes.

Trotz Behandlung kommt es bei etwa jedem dritten Kind zu wiederholten Rückfällen. In diesen Situationen werden Kortison-ähnliche Medikamente über einen kürzeren Zeitraum als beim ersten Mal verabreicht. Häufig sind die Mittel erneut gut wirksam, so dass sich die Nieren wieder erholen. Ziel ist es, die Nebenwirkungen der Medikamente gering zu halten, wie zum Beispiel Gewichtszunahme, Wachstumsstörungen, Bluthochdruck, Knochenausdünnung oder Schlafstörungen. Schwierig wird es vor allem dann, wenn die Kortison-ähnlichen Medikamente nicht oder nicht mehr wirken. Oft werden wiederholt oder dauerhaft weitere Medikamente benötigt, die die körpereigene Abwehr unterdrücken.

### ► MEHR INFORMATIONEN

#### Quellen, Methodik und weiterführende Links

Diese Information wurde vom ÄZQ im Rahmen eines kooperativen Projektes mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e. V. erstellt. Der Inhalt beruht auf aktuellen wissenschaftlichen Forschungsergebnissen und Empfehlungen für Patienten von Patienten.

Methodik und Quellen: [www.patienten-information.de/kurzinformationen/quellen-und-methodik/nephrotisches-syndrom](http://www.patienten-information.de/kurzinformationen/quellen-und-methodik/nephrotisches-syndrom)

#### Kontakt zu Selbsthilfeorganisationen

In der ACHSE e. V. haben sich Patientenorganisationen zusammengeschlossen und sich auf gemeinsame Standards für eine unabhängige Selbsthilfearbeit geeinigt. Direkte Ansprechpartner für Ihre Erkrankung finden Sie hier: [www.achse-online.de/pi](http://www.achse-online.de/pi), Tel.: 030 3300708-0

Verantwortlich für den Inhalt:

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ)

Im Auftrag von: Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV) und Bundesärztekammer (BÄK)

Telefon: 030 4005-2501 • Telefax: 030 4005-2555

E-Mail/Ansprechpartner: [mail@patinfo.org](mailto:mail@patinfo.org)

[www.patinfo.org](http://www.patinfo.org)

[www.aezq.de](http://www.aezq.de)



Sehr selten kann es passieren, dass die Nieren dauerhaft nicht mehr funktionieren (*Nierenschwäche*). Dann sind Behandlungen erforderlich, die die Arbeit der Nieren übernehmen – in der Fachsprache heißen sie: *Nierenersatz-Therapien*. Hierzu gehören die Blutwäsche (*Dialyse*) und der Ersatz der Niere durch eine neue (*Transplantation der Niere*). Allerdings kann in der eingesetzten Niere erneut ein nephrotisches Syndrom auftreten.

Durch eine enge Zusammenarbeit zwischen Eltern, Kinderärzten und Fachärzten für kindliche Nieren (*Kinder-Nephrologen*) können dauerhafte Folgen der Erkrankung und Schäden durch die Medikamente vermieden werden.

### ► WAS SIE SELBST TUN KÖNNEN

- Ihr Kind braucht keine körperliche Schonung, es kann alles tun wie andere Kinder. Auch während eines Schubes braucht Ihr Kind keine Betreuung.
- Während eines Schubes sollte Ihr Kind eine salzarme Kost erhalten. Die Trinkmenge sprechen Sie am besten mit dem Arzt ab.
- Um einen Rückfall rechtzeitig zu erkennen, sollten Sie morgens den Urin des Kindes mit einem Teststreifen auf Eiweiß kontrollieren.
- Impfungen schützen vor bestimmten Infektionen. Allerdings können sie einen Rückfall des INS auslösen. Lassen Sie sich zu diesem Thema beraten.
- Mit Unterstützung lässt sich der Alltag leichter bewältigen. Bei Bedarf können Sie als Familie psychosoziale Unterstützung erhalten.
- Informieren Sie sich über Selbsthilfeorganisationen und tauschen Sie Ihre Erfahrungen mit anderen Betroffenen aus, zum Beispiel bei Gruppentreffen.

Mit freundlicher Empfehlung