

Seltene Diagnosen!

„von Systemerkrankungen über Erbkrankheiten zu Tumoren“

Claudia Mayer, STLP

Akutdialyse 13i3

AKH Wien

Systemerkrankungen mit/ohne Nierenbeteiligung

- Kollagenosen

Lupus erythematodes, **Sklerodermie**, Sjögren-Syndrom,....

- Vaskulitiden

Kawasaki-Syndrom, Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener), Purpura Schoenlein-Henoch, Goodpasture-Syndrom

- Sonstige Systemerkrankungen

Amyloidose, **Familiäres Mittelmeerfieber**, Raynaud-Syndrom, Hämolytisch-urämisches Syndrom, Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura, **HELLP-Syndrom**

SKLERODERMIE

„harte Haut“

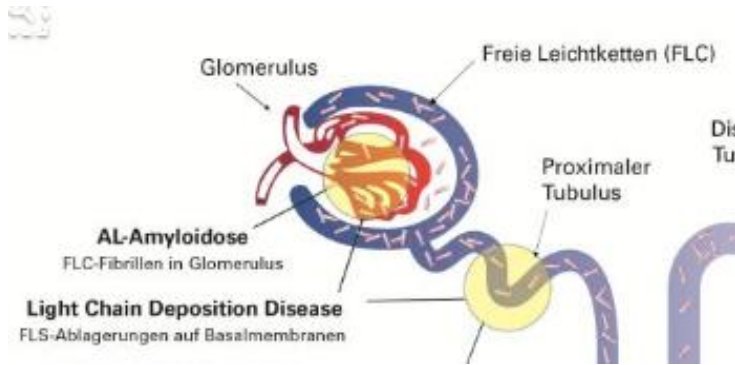


Raynaud-Syndrom
(© Thomas Rath, Münster - Medienwelten.de)
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- Bindegewebsverhärtung der Haut allein, oder der Haut und der inneren Organe
- **Ursache** : unbekannt – genetisch und autoimmune Prozesse
- **Labor** : ANA – antinukleärer Antikörper
- **Organbeteiligung** : Biopsie
- Heilung nicht möglich
- **Therapie**:
 - gute Erfolge mit Rituximab (monoklonaler CD20 Antikörper)
 - gute Erfolge mit IVIG (intravenöse Immunglobuline)

FMF

„familiäres
Mittelmeerfieber“



<http://www.bindingsite.com>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- Genetische Erkrankung
- rezidivierendes Fieber mit Bauch-, Brust- oder Gelenkschmerzen.
- **Komplikationen :**
 - 5-10% der Fälle - Gelenkbeteiligung chronisch
 - Vaskulitis - wie Purpura Schönlein-Henoch
 - Amyloidose - Amyloid ist ein spezielles Eiweiß, das sich in bestimmten Organen, ablagert
- Heilung nicht möglich
- **Therapie:**
 - Colchicin (natürlicher Wirkstoff zur Therapie der Gicht)

HELLP SYNDROM

Hämolyse (H)

Erhöhung der Leberenzyme
(**EL**= Elevated liver enzymes)

Thrombozytopenie
(**LP**= low platelet count)



<https://www.klapperstorch.tv/hellp-syndrom/>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- Gestose - schwerwiegende Komplikation der Praeklampsie
- **Labor :**
 - Hämoglobin und Haptoglobin sind erniedrigt
 - GOT, GPT, LDH und D-Dimer sind erhöht
 - Thrombozyten < 100.000/ μ l
- **Therapie :**
 - Glukokortikoide
 - SS Abbruch / Sectio caesarea
- **Komplikationen :**
Leberruptur, Gehirnblutung, akutes Nierenversagen (ANV), vorzeitige Plazentalösung (Abruptio placentae)

Glomeruläre Erkrankungen

- Glomerulonephritis

14.20 - 14.50

Glomerulonephritis

Selten, aber relevant

Ao. Univ.-Prof. Dr. med. univ. Gürkan Sengölge

- Glomeruläre Erkrankungen

akutes nephritisches Syndrom, rapid-progressive

Glomerulonephritis, nephrotisches Syndrom,...

Tubulointerstitielle Erkrankungen

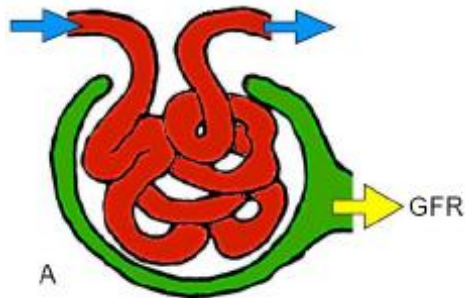
- Tubulointerstitielle Nephritis
- Obstruktive Uropathie und Refluxuropathie
- Arzneimittel- und schwermetallinduzierte tubulointerstitielle und tubuläre Krankheitszustände
- Tubulointerstitielle Nierenkrankheiten

Balkan-Nephropathie, Nierenabszess, perinephritischer Abszess,

Analgetika-Nephropathie

ANALGETIKA NEPHROPATHIE

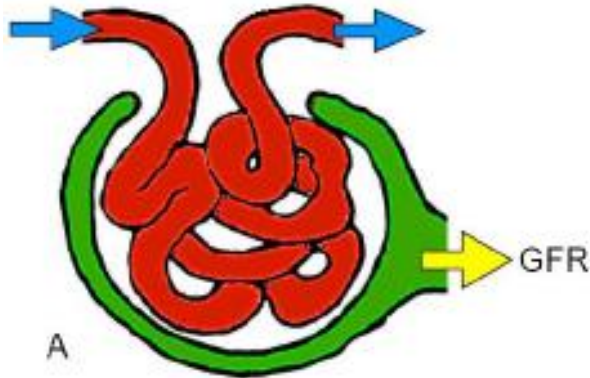
Normale Perfusion



<http://www.eft-aktuell.ch>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

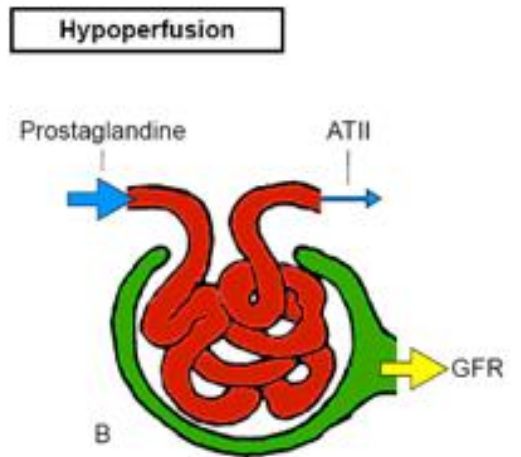
- chronisch tubulo-interstitielle Nephropathie
- **Ursache :**
 - Einnahme phenacetinhaltige Medikamente und deren Metaboliten (Paracetamol)
 - Mischanalgetika mit Coffein, Codein, sowie NSAR
- **Pathogenese :**
 - Produktion des Prostaglandin E2 gehemmt => Durchblutungsstörung mit konsekutiver Ischämie des Nierenmarks
- **Therapie:**
 - Absetzen der schädigenden Medikamente

Normale Perfusion



<http://www.eft-aktuell.ch>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- **Prostaglandine:**
Dilatation Vas afferens
- **Angiotensin:**
Konstriktion Vas efferens
- **Resultat:**
Stabilisierung der
GFR über einen Blutdruckbereich
von 75-200 mm Hg



<http://www.eft-aktuell.ch>
 letzter Internetzugriff : 27.03.2018

PatientInnen mit Hypoperfusion der Nieren

- Hypovolämie (Dehydratation, Diuretika, Durchfall, Sepsis, Schock, ...)

Herzinsuffizienz
 Leberinsuffizienz,
 nephrotisches Syndrom

Im Zustand der relativen Hypoperfusion führt die Gabe von

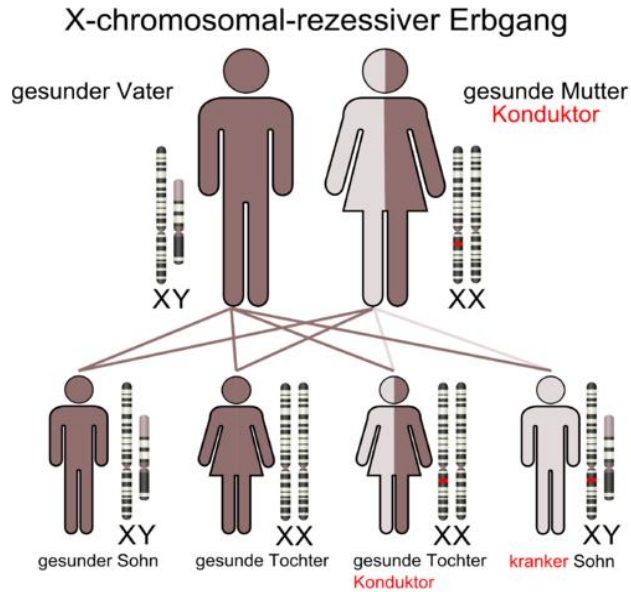
Prostaglandinhemmern (NSAR – nicht steroidale Antirheumatika) und RAS-Blockern (Hemmstoffe des Renin-Angiotensin-Systems) zu einem akuten GFR-Abfall (Glomeruläre Filtrationsrate)

- Resultat: Akutes Nierenversagen (funktionell/strukturell)

Erbliche Erkrankungen

- **Alport-Syndrom**
- **Autosomal dominante oder rezessive Zystennieren**
- Von-Hippel-Lindau-Syndrom (Morbus Hippel-Lindau)
- Nephronophthise
- Tuberöse Sklerose

ALPORT Syndrom



<https://www.urology-guide.com/erkrankungen/nierenerkrankungen/alport-syndrom/>
letzter Internetzugriff : 09.04.2018

- Prävalenz ca. 1:7500
- 80 % der Betroffenen sind männlich
- **Ursache :**
Mutationen der Gene die für Proteinketten des Kollagen Typ IV kodieren → Funktionsstörungen von Basalmembranen (Glomerulum, Innenohr und Auge)

- **Symptome :**

- Glomerulonephritis
- Protein- und Mikrohämaturie
- Innenohrschwerhörigkeit
- okuläre Veränderung - Lenticonus anterior (progressive Deformierungen der vorderen Linse)

- **Therapie :**

Nierenersatztherapie

Symptomatische Therapie HNO und Augenarzt

ADPKD

autosomal dominant
polyzystische
Nierenerkrankung



- flüssigkeitsgefüllten Zysten in der Niere

- **Ursache** : genetisch

je größer die Niere, je größer die Beschwerden

60-70% - Hypertonie (Zysten Druck - Nierengefäß - distal Blutdruck – sinkt - Ausschüttung von Renin -Steigerung des Blutdrucks

Chronischer Schmerz

Hämaturie

Harnwegsinfektionen

Nierensteine

- **Therapie:**

Symptomtherapie

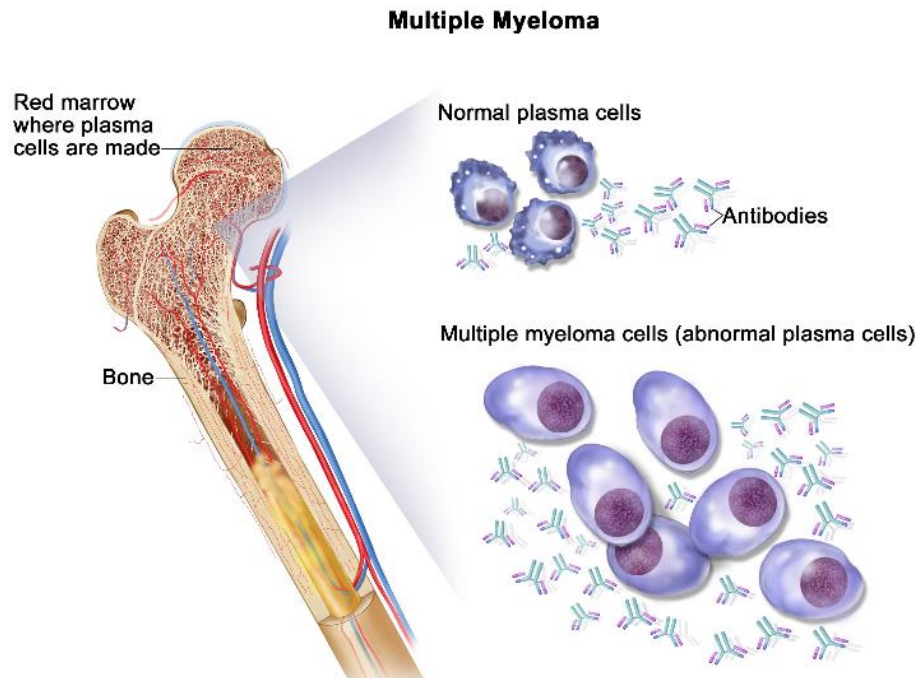
<http://www.eft-aktuell.ch>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

Tumorerkrankungen

- Nierenzellkarzinom (Nierenkrebs)
- Nierensarkom und Wilms-Tumor (Nephroblastom)
- Plasmozytom (**Multiples Myelom**) und bösartige Neubildung der Plasmazelle
- Tumorlyse-Syndrom

MULTIPLES MYELOM

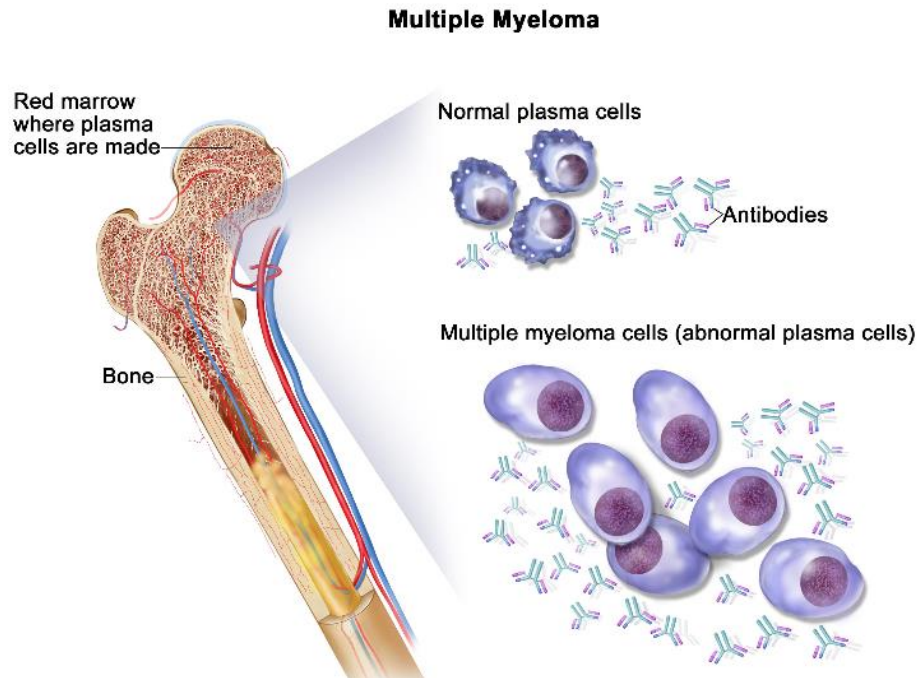
Plasmozytom oder Morbus Kahler



<https://www.cancer.gov/images/cdr/live/CDR763079.jpg>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- Vermehrung von abnormen Plasmazellen im Knochenmark
- Paraprotein im Serum und/oder Harn
- Osteopenie bzw. multiple Osteolysen im Bereich des Skelettsystems
- **Ursache** : nicht bekannt
 - genetische Prädisposition
 - exogene Faktoren wie etwa
 - ionisierende Strahlung
 - Pestizide und
 - chemische Produkte aus Erdgas und Erdöl

MULTIPLES MYELOM



<https://www.cancer.gov/images/cdr/live/CDR763079.jpg>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- Symptome :
- Anämie
- Knochenschmerzen

gesteigerte Aktivität der Zellen -
rascher Knochenabbau - Osteolysen
- Knochenbrüche

- Hoher Kalzium-Spiegel im Blut

Abbau des Knochens

- starke Müdigkeit, Benommenheit
und Bewusstseinsstörungen - sowie
eine **eingeschränkte Nierenfunktion**

MYELOMNIERE



<http://www.bindingsite.com>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

- pro Tag Produktion von etwa 85g monoklonalen **Leichtketten** = Paraproteine
- 30% aller PatientInnen entwickeln eine Myelomniere (Cast-Nephropathie)

Ausfällungen von Leichtketten in Form von Eiweißzylindern (cast – engl. Zylinder)

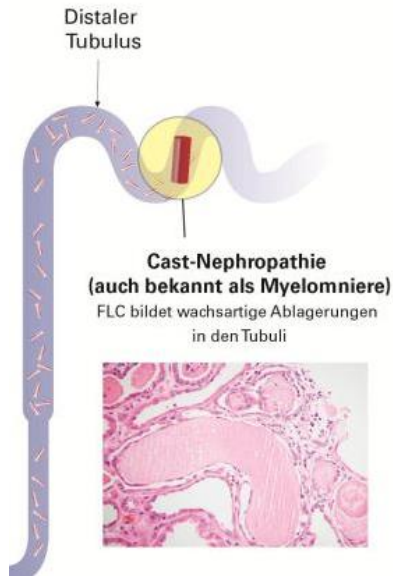
- **Diagnose :**

Urin: Bence-Jones-Proteinurie (niedermolekulare nierentoxische Paraproteine)

Biopsie: Proteinzyylinder im distalen Tubulus

Blut : FLC - free light chamber

MYELOMNIERE



Therapie :

15.20 - 15.50

Besondere Erkrankungen, besondere Therapien
von High cut off Dialyse über
Plasmaaustausch bis hin zur Immunadsorption

Kathrin Reiter, DGKP

Svetlana Radovanovic, DGKP

Claudia Mayer, DGKP

<http://www.bindingsite.com>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

110 0,56 €

lebenslanges lernen

deutschland

also lautet ein beschluss,
dass der mensch
was lernen muss.
lernen kann man,
gott sei dank,
aber auch sein leben lang.



2001

<http://arbeitsblaetter.stangl-taller.at/LERNEN/lernmarke.jpg>
letzter Internetzugriff : 27.03.2018

Quellen:

- <https://www.dgfn.eu/nephrologische-diagnosen.html>
- <https://de.wikipedia.org/wiki/Sklerodermie>
- <https://www.netdoktor.at/krankheit/sklerodermie-ursachen-7975>
- <http://flexikon.doccheck.com/de/HELLP-Syndrom>
- <http://www.autoinflammation-reference-center-charite.de/fileadmin/documents/FMF.pdf>
- <http://www.medizin-wissen-online.de/index.php/innere-medizin/106-nephrologie/304-analgetika-nephropathie>
- http://www.eft-aktuell.ch/cms/fileadmin/pdf/Referate_15/HV_VI_Fehr.pdf
- <https://www.urology-guide.com/erkrankungen/nierenerkrankungen/alport-syndrom/>
- <http://flexikon.doccheck.com/de/Alport-Syndrom>
- http://flexikon.doccheck.com/de/Polyzystische_Nierenerkrankung
- <https://www.netdoktor.at/krankheit/plasmozytom-7492>
- <https://de.wikipedia.org/wiki/Myelomniere>
- <http://www.med2click.de/myelomniere-2857/>
- <https://de.wikipedia.org/wiki/Bence-Jones-Proteinurie>