



UNIVERSITÄTS  
KLINIKUM  
**HEIDELBERG**

# Nephrologische Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

- Auffälligkeiten in der Schule?
- Umgangsmöglichkeiten in Schule und Kindergarten
- Wie können Pädagogen damit umgehen?

Claus Schmitt

**Gabrielle F. Miller, PhD<sup>1</sup>, Edward Coffield, PhD<sup>2</sup>, Zanie Leroy, MD, MPH<sup>1</sup>, and Robin Wallin, DNP, RN<sup>3</sup>**

<sup>1</sup> Division of Population Health, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, Centers for Disease Control and Prevention, Atlanta, GA, USA

<b>Characteristic</b>	<b>Asthma, %</b>	<b>Epilepsy, %</b>	<b>Diabetes, %</b>	<b>Food Allergies, %</b>	<b>Hypertension, %</b>
Overall	8.50	0.69	0.35	0.44	0.17
Age (years)					
0–5	7.11	0.81	0.13	0.44	0.07
6–11	9.87	0.82	0.13	0.46	0.04
12–18	8.42	0.48	0.72	0.42	0.36
5–18	9.06	0.63	0.43	0.43	0.20

*Miller GF et al, J Sch Nurs 2016*

> 15% aller Schulkinder „chronisch krank“ (Definition?).

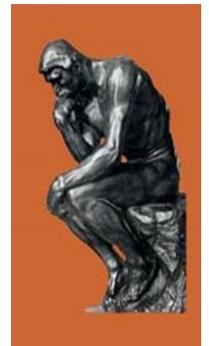
# Inhaltsverzeichnis

<b>I</b>	<b>Erkrankungen der Niere</b>	<b>3</b>
<b>1</b>	<b>Harntransportstörungen und Harnwegsinfektionen</b>	<b>4</b>
	<i>Ulrike John, Hans-Joachim Mentzel, Maximilian Stehr</i>	
1.1	Harntransportstörungen	49
1.2	Harnwegsinfektionen (HWI)	66
	Literatur	69
<b>2</b>	<b>Glomeruläre Erkrankungen</b>	<b>69</b>
	<i>Kerstin Amann, Anja K. Büscher, Christoph Licht, Martin Pohl, Magdalena Riedl, Stefanie Weber, Lutz T. Weber</i>	
2.1	Hämaturie	70
2.2	Nephritisches Syndrom	70
2.3	Purpura Schönlein-Henoch Nephritis und IgA-Nephritis	75
2.4	Lupus-Nephritis	81
2.5	Systemische Vaskulitiden der kleinen Gefäße mit Nierenbeteiligung	89
2.6	Nephrotisches Syndrom	92
2.7	Alport Syndrom und Syndrom der dünnen Basalmembranen	109
2.8	Komplementassoziierte Nierenerkrankungen	111
	Literatur	122
<b>3</b>	<b>Tubulointerstitielle Nephritis</b>	<b>125</b>
	<i>Martin Pohl</i>	
3.1	Grundlagen	126
3.2	Klinik	127
	Literatur	129
<b>4</b>	<b>Tubuläre Erkrankungen (Tubulopathien)</b>	<b>131</b>
	<i>Siegfried Waldegger, Martin Konrad</i>	
4.1	Grundlagen	132
4.2	Aminoazidurien	134
4.3	Familiäre renale Glukosurie	135
4.4	Renales Fanconi-Syndrom	135
4.5	Hereditäre Salzverlusttubulopathien	137
4.6	Magnesiumverlusterkrankungen	139
4.7	Hereditäre hypophosphatämische Rachitis	140
4.8	Idiopathische infantile Hyperkalzämie	141
4.9	Primäre Hyperoxalurien (PH)	142
4.10	Renal tubuläre Azidose	144
4.11	Pseudohypoadosteronismus	145
4.12	Liddle-Syndrom/Pseudohyperaldosteronismus	147
4.13	Diabetes insipidus renalis	147
	Literatur	149
<b>5</b>	<b>Syndromale und ziliäre Erkrankungen</b>	<b>151</b>
	<i>Dominik Müller, Max Christoph Liebau</i>	
5.1	Grundlagen	152
5.2	Klinik	157
5.3	Diagnostik	163

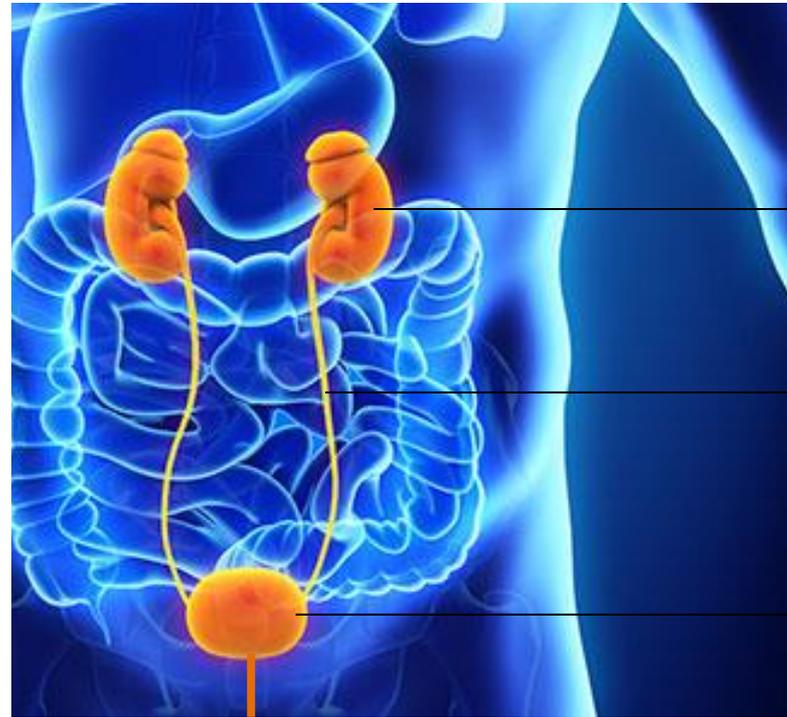
5.4	Therapie	166
5.5	Wichtige Adressen	167
	Literatur	167
<b>6</b>	<b>Das akute und chronische Nierenversagen</b>	<b>169</b>
	<i>Markus J. Kemper, Jun Oh</i>	
6.1	Akutes Nierenversagen im Kindesalter	170
6.2	Chronische Niereninsuffizienz	178
	Literatur	191
<b>7</b>	<b>Arterielle Hypertonie</b>	<b>193</b>
	<i>Elke Wühl</i>	
7.1	Grundlagen	194
7.2	Endorganveränderungen	202
7.3	Behandlung der Hypertonie	203
7.4	Der hypertensive Notfall	206
7.5	Behandlungsziel	207
7.6	Zusammenfassung	207
	Literatur	214
<b>8</b>	<b>Dialyse</b>	<b>217</b>
	<i>Claus Peter Schmitt</i>	
8.1	Einleitung	218
8.2	Indikationen	218
8.3	Extrakorporale Verfahren	219
8.4	Peritonealdialyse (PD)	229
8.5	Dialyse bei akutem Nierenversagen	239
8.6	Prognose	239
	Literatur	240
<b>9</b>	<b>Nierentransplantation</b>	<b>243</b>
	<i>Jan U. Becker, Lars Pape, Burkhard Tönshoff</i>	
9.1	Einleitung	245
9.2	Indikationen und Kontraindikationen zur Nierentransplantation	246
9.3	Vorbereitung des Empfängers zur Nierentransplantation	246
9.4	Durchführung der Transplantation und unmittelbare postoperative Überwachung	251
9.5	Immunsuppressive Therapie nach Nierentransplantation	253
9.6	Histopathologische Diagnostik	258
9.7	Komplikationen	260
9.8	Ergebnisse der Nierentransplantation	270
9.9	Nachsorge	271
9.10	Verbleibende Problemfelder	273
	Literatur	274
<b>II</b>	<b>Diagnostische und therapeutische Algorithmen</b>	
<b>10</b>	<b>Harntransportstörungen und Harnwegsinfektionen</b>	<b>277</b>
	<i>Ulrike John, Hans-Joachim Mentzel, Maximilian Stehr</i>	
<b>11</b>	<b>Algorithmen zu glomerulären Erkrankungen</b>	<b>281</b>
	<i>Kerstin Amann, Anja K. Büscher, Christoph Licht, Martin Pohl, Magdalena Riedl, Stefanie Weber, Lutz T. Weber</i>	

# Überblick

- Dysfunktion des unteren Harntraktes / Einnässen
  - Harnwegsinfektionen
  - Chronische Niereninsuffizienz / Nierenersatzverfahren
  - Immunsuppression / Gendiagnostik
- 
- *Auffälligkeiten in der Schule (?)*
  - *Umgangsmöglichkeiten in Schule und Kindergarten?*
  - *Wie können Pädagogen damit umgehen ??*



# Nieren und ableitenden Harnwege

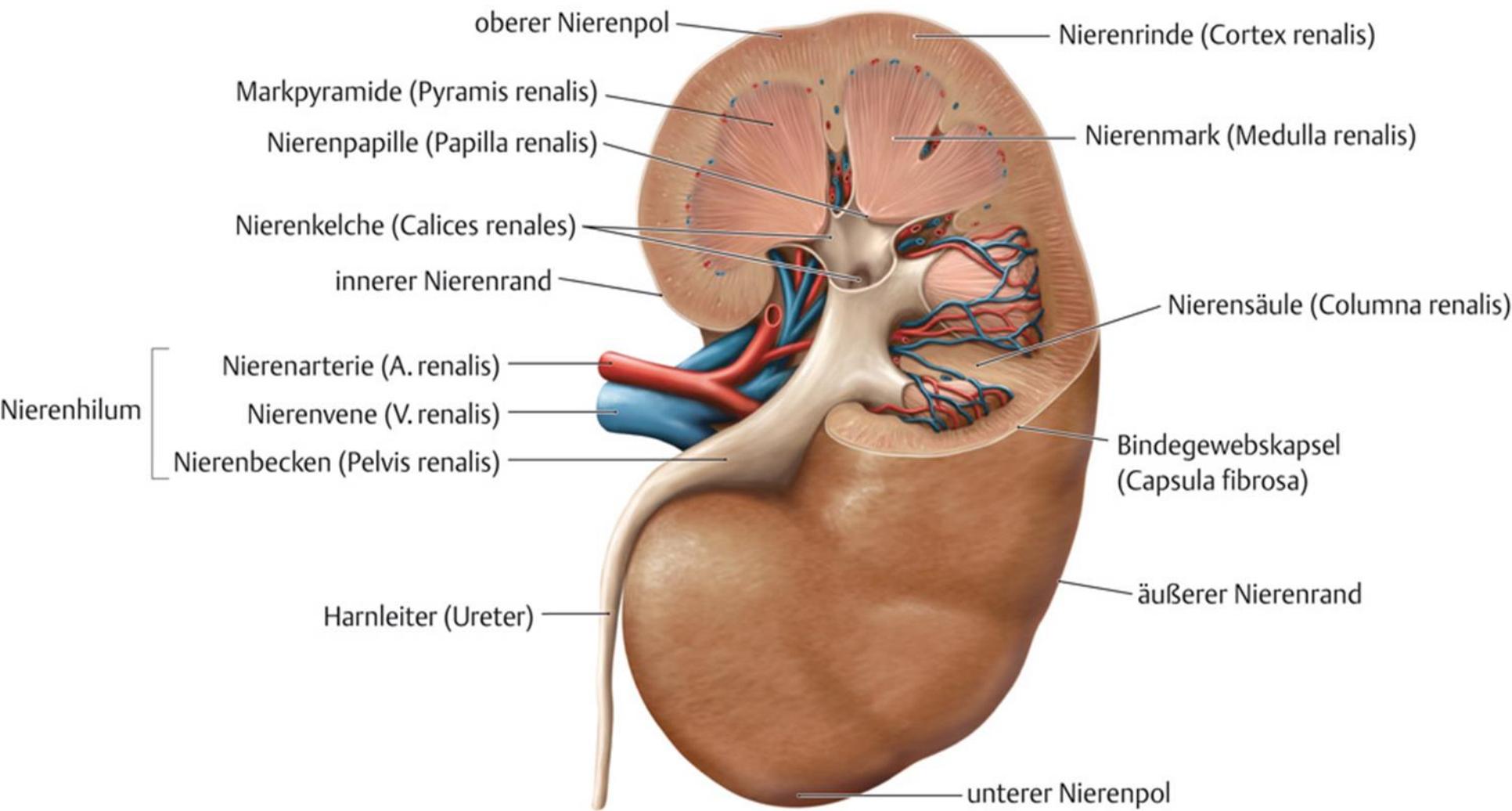


Niere

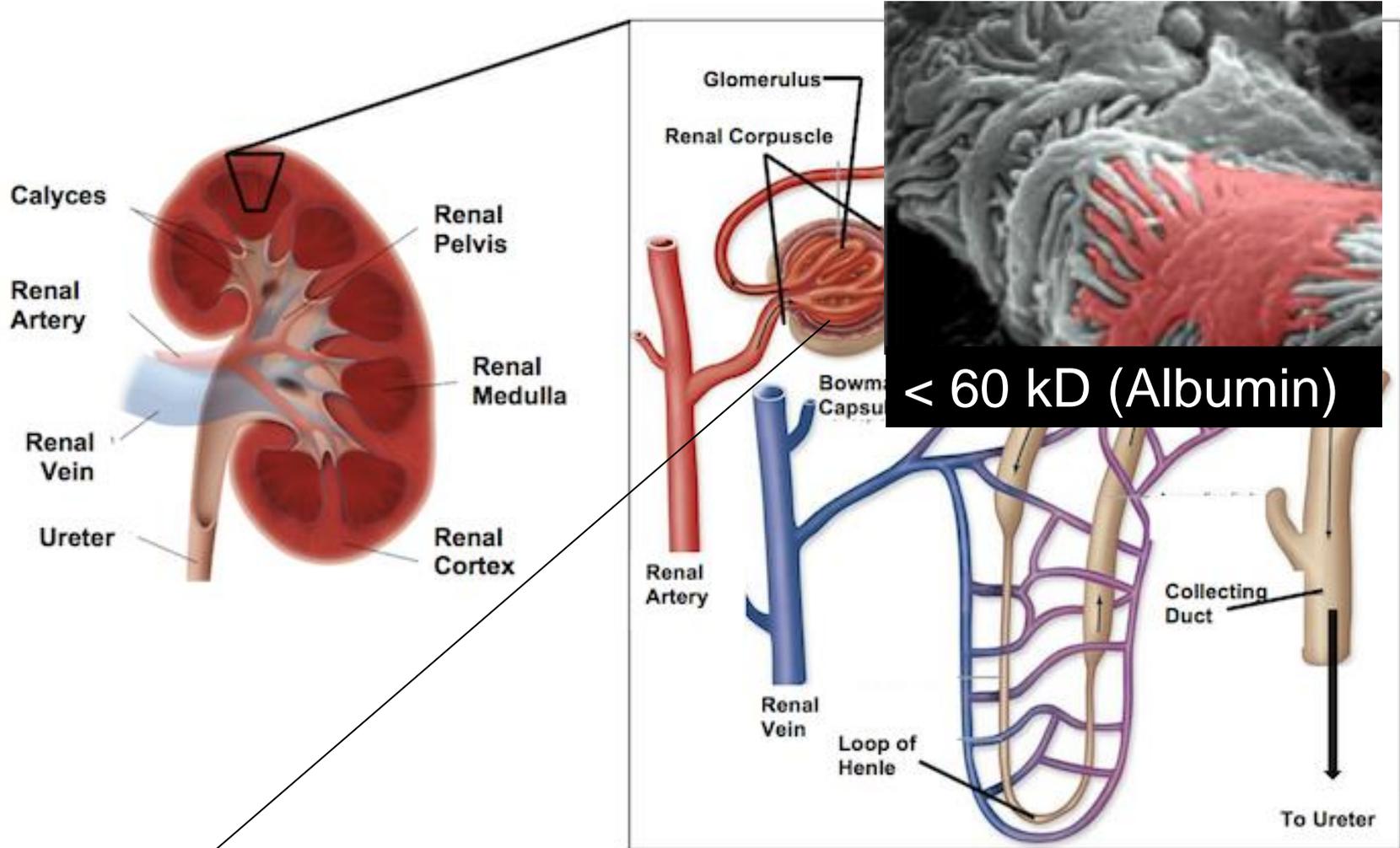
Harnleiter  
(Ureter)

Harnblase

Harnröhre (Urethra)



1 000 000 Nephrone



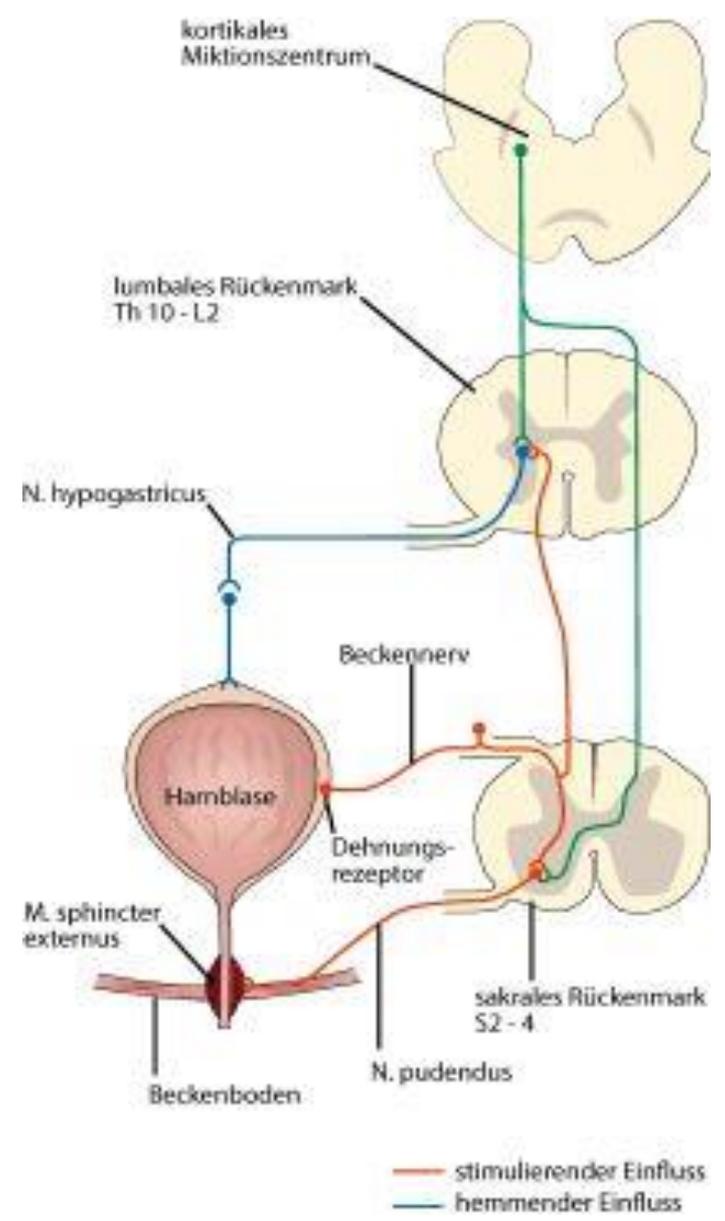
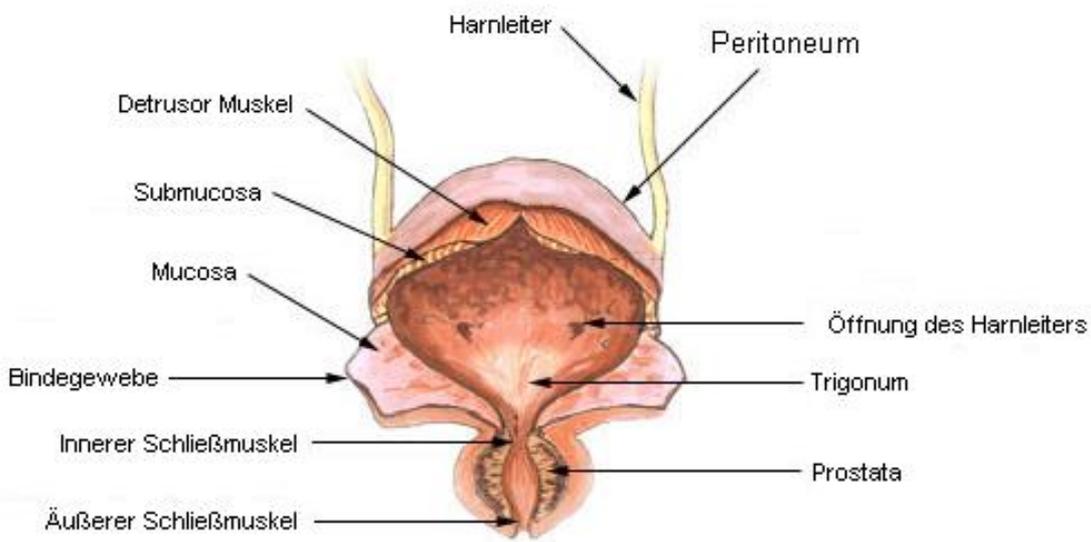
150-180l Primärfiltrat/Tag

0.4 -3 l Urin/Tag

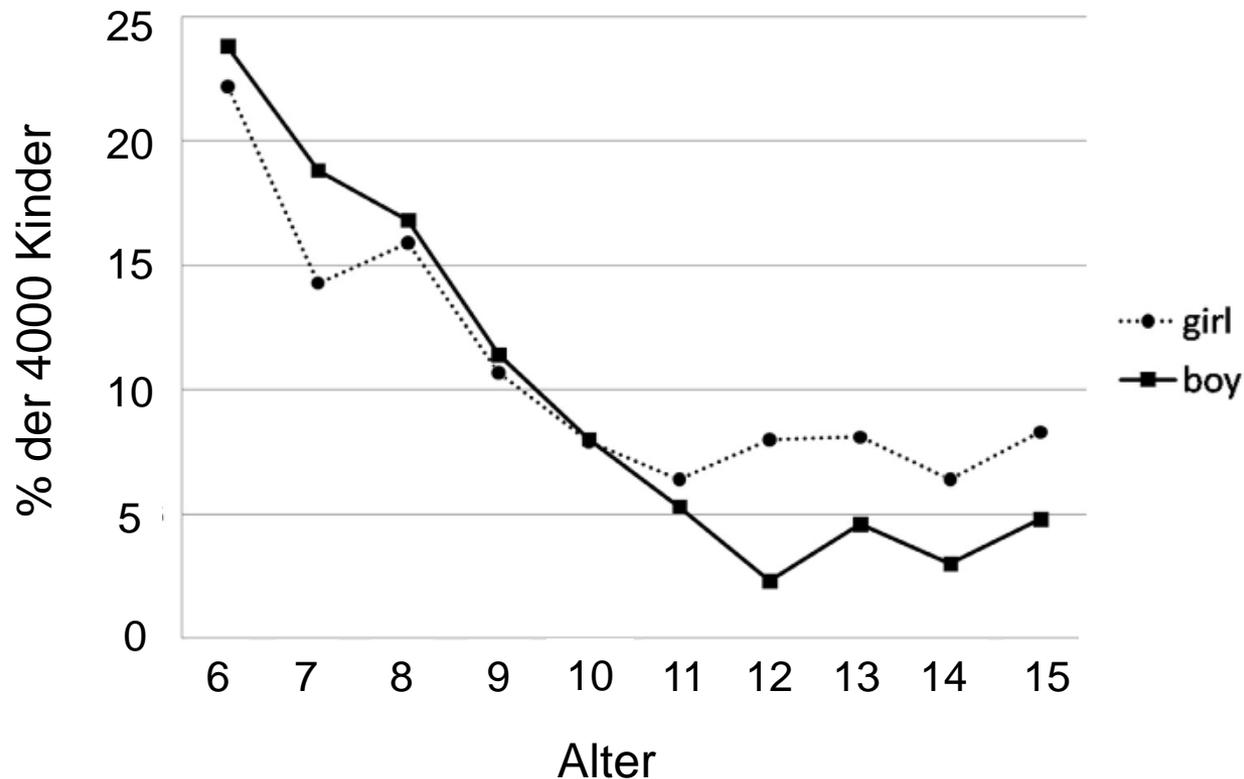
# Dysfunktion des unteren Harntraktes

= Dysfunktion der Blase / Blasenaustritt / Schließmuskel

- Harninkontinenz (Enuresis)
- Schmerzhaftes Wasserlassen (Dysurie)
- Häufiges Wasserlassen (Pollakisurie)
- Seltenes Wasserlassen (Miktionsvermeidung)
- Imperativer Harndrang
- Inkomplette Blasenentleerung (Restharn)
- (rezidivierende) Harnwegsinfektionen
- Vesico-ureteraler Reflux
- Assoziiert: Verstopfung (Obstipation)



# Dysfunktion des unteren Harntraktes



Yüksel S et al 2004

- ⇒ Reduziertes Selbstwertgefühl
- ⇒ Stress
- ⇒ Soziale Isolation
- ⇒ Gehäuft psychische Auffälligkeiten

# Einnässen (Enuresis)

## Definition

**Einnässen mindestens 2x/Woche jenseits des 5. Lj.**

Primär: Keine Trockenphase

Sekundär: zuvor trockene Periode von mindestens 6 Monaten.

- Nachts (Enuresis nocturna, 80%)
- Tags und nachts (Enuresis diurna et nocturna, 15%)
- Tagsüber (Enuresis diurna (5%))

# Häufigkeit der Enuresis

## Enuresis nocturna:

Mit 7 Jahren: 7 - 13%, Jungen 2 x Mal häufiger  
25% sekundäre Enuresis  
1/3 der Kinder haben weitere Symptome

10 Jahre: 5 %

16-17 Jahre: 0,5-1,1%

Spontanremissionsrate 15% pro Jahr

## Inkontinenz tagsüber:

häufiger Mädchen

7-9 Jahre: 2 bis 5% (50% sekundär)

12 Jahre: 1%

16 Jahre 0.5%

Hellstroem et al 1990, 1995

Largo et al 1978

Swithinbank et al 1994

Ein Drittel der Betroffenen nimmt medizinische Hilfe in Anspruch.

Butler et al., 2005

# Harnwegsinfektionen

Asymptomatische Bakteriurie

Keine Erkrankung (Besiedlung)

Blasenentzündung (Zystitis)

Allgemeinbefinden gut, aber belastend,  
Häufige Rezidive  
Hinterlässt keine Schäden

Nierenentzündung  
(Pyelonephritis)

Z.T. schwere Erkrankung  
Rasch und sicher behandeln  
Gefahr der Narbenbildung in der Niere,  
von Bluthochdruck und Funktionsverlust

Urosepsis

Notfall

# Häufigkeit von Harnwegsinfektionen

**Bis Schuleintritt:** Mädchen 7.8 % Jungen 1.6 % (50 %, Nierenentzündung)

**1. Lebensjahr:** 80 % Pyelonephritiden,  
**>1 Jahr:** > 50 % Zystitiden

**Wiederholungsrisiko** nach 1. HWI:

	Mädchen	Jungen
1 Jahr	15 %	15 % (im 1. Lj.)
5 Jahre	30-50 %	

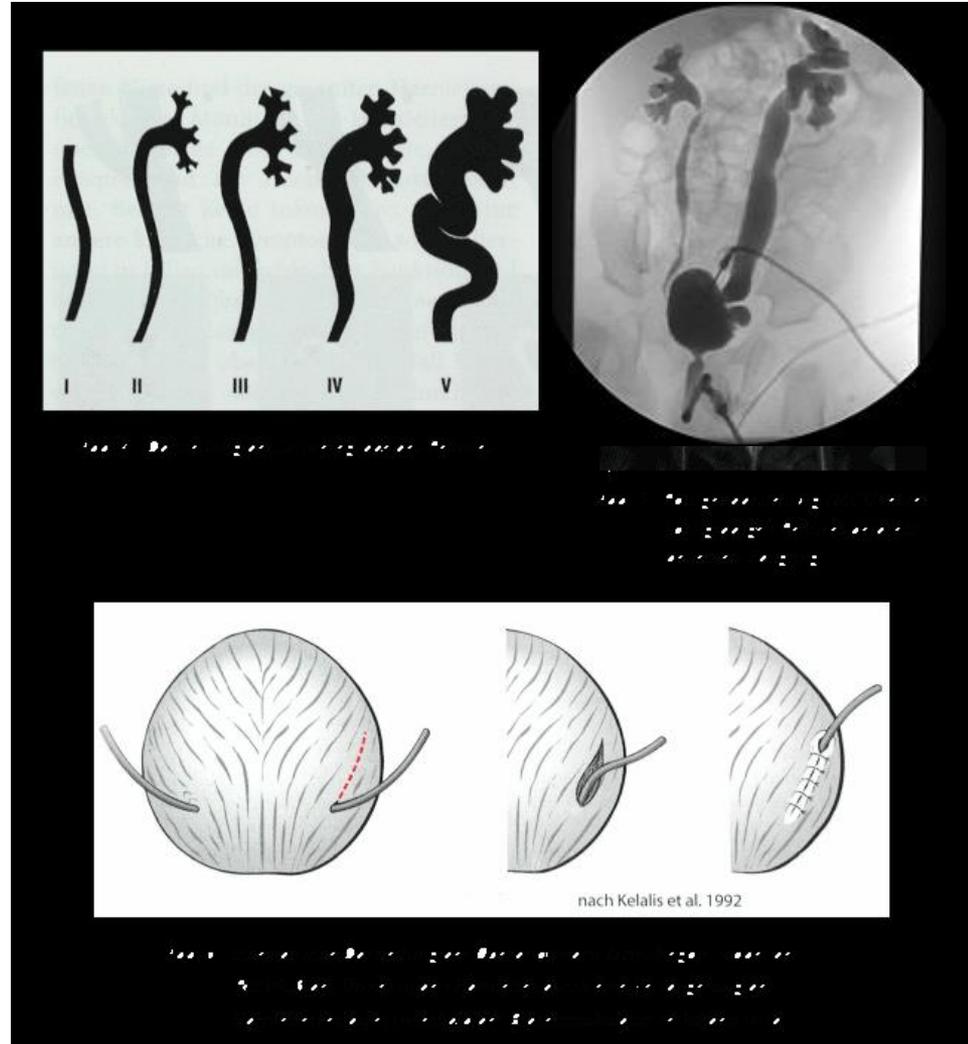
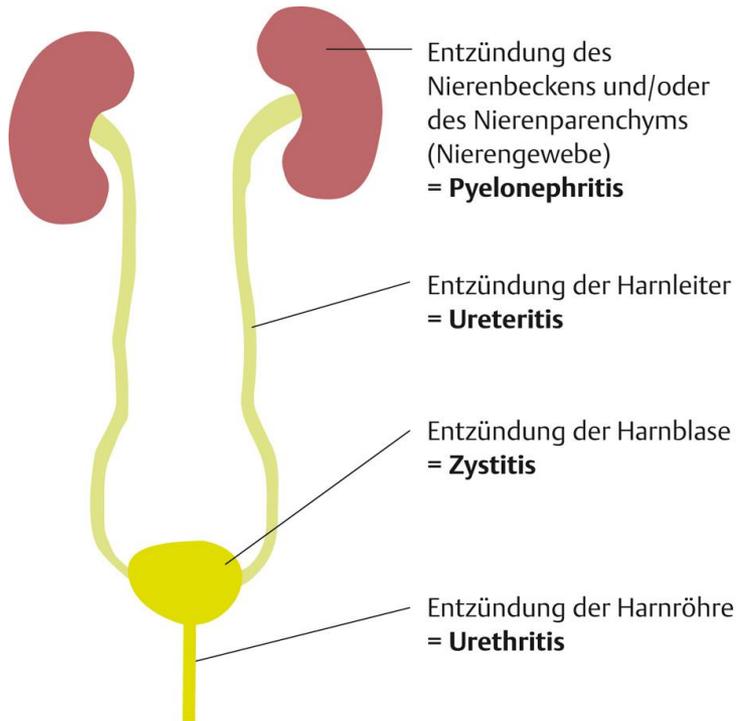
# Uringewinnung:

Nicht einfach, z.T. invasiv, muss bei HWI wiederholt erfolgen

- Säuglinge: Beutelurin als Screening
- Kultur aus Beutelurin ist nicht sinnvoll, ggf. Blasenpunktion
- Blasenpunktion, der transurethralen Katheterisierung vorzuziehen
- Sobald möglich Mittelstrahlurin, ggf. wiederholen

Cave:       - Lagerung <4h, bei 4-8°C !  
              - Kontamination (Mischkultur)

# Häufigste Ursache für Nierenentzündung im Kindesalter: Vesico-Ureteraler Reflux



# Prophylaxe

**Hohe Trinkmenge** – Spüleffekt, wirksam!

**Hygiene** – wichtig (Sexualpartner)

**Harndesinfizientien**

- Senkung des Urin-pHs mit Ascorbinsäure / Methionin
- Cranberry-Saft

**Regulation des Miktionsverhaltens**

- Abklärung
- Blasentraining
- Anticholinergika (Oxybutinin, Propiverin-HCl)

**Behandlung von Obstipation**

**Prophylaxe durch orale Vakzinierung ?**

# Harnwegsinfektionen im Kindesalter sind belastend

- Intimbereich betreffend
- Unangenehme, z.T. invasive Diagnostik, die lange „nachwirken“ kann
- Langwierige Therapie
- Oft sich selbstverstärkend (Verstärkung der Blasenentleerungsstörung durch Blasenentzündungen)
- Mühevollere Prophylaxe:
  - hohe TM, trinken im Unterricht erlauben?
  - regelmäßige Miktion (keine Miktionsvermeidung/Blasentraining)  
Saubere Toiletten?!
- Balance organische Ursachen versus seelische Belastungen ...

# Chronische Nierenfunktionseinschränkung: Renale Grunderkrankungen

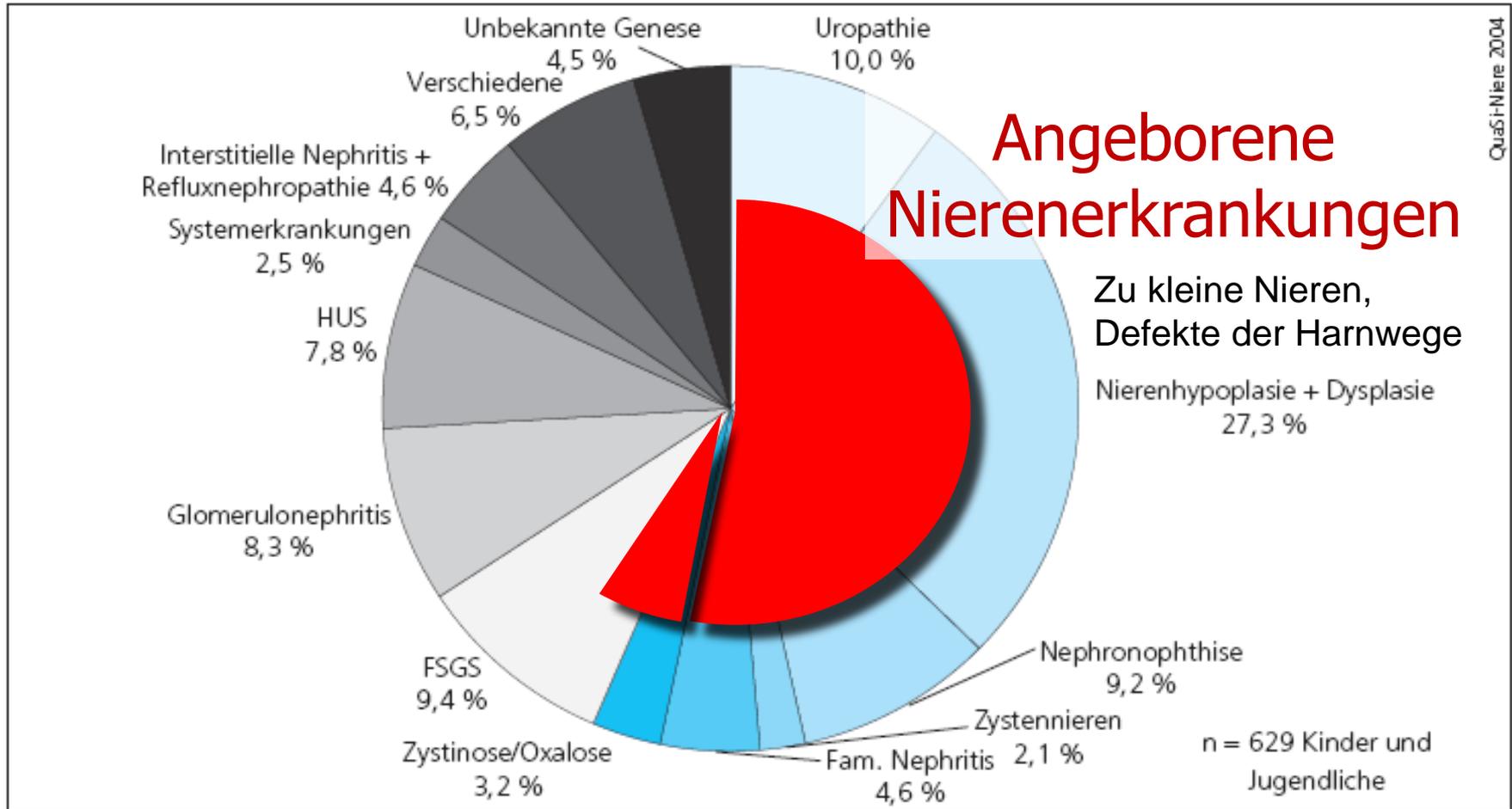


Abbildung 19 Diagnoseverteilung Kinder und Jugendliche in Nierenersatztherapie 2004 (Gruppierung nach pädiatrischen Gesichtspunkten)

# Polyzystische Nierenerkrankung vom aut.-rezessiven Typ

Inzidenz 1:10.000 - 1:55.000,  
PKHD1 (Polyduktin, Fibrozystin)

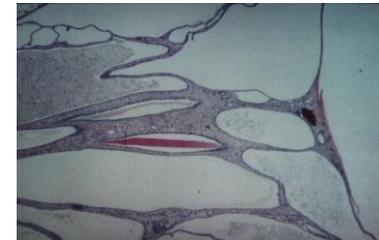


## Symptome:

intrauterin:	kaum Fruchtwasser, auffällige Nieren
postpartum	Schwere Lungenprobleme (oft limitierend) Nierenfunktionseinschränkung
später	Dialysepflichtigkeit Bluthochdruck progrediente Lebererkrankung



Niere:	Zystisch dilatierte Sammelrohre
Leber:	Leberfibrose Aufweitung der Gallengänge



2.1% der pädiatrischen Dialysepatienten (EDTA Register)

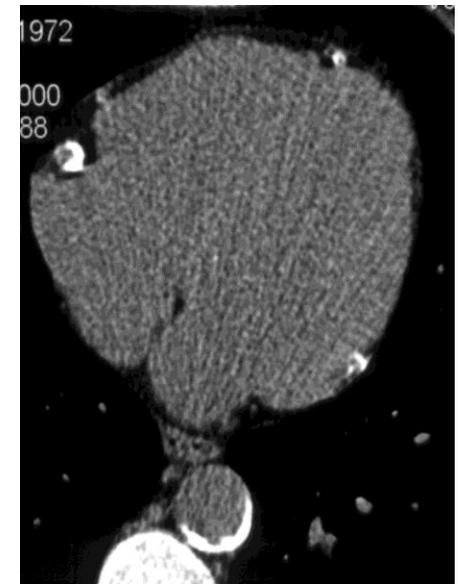
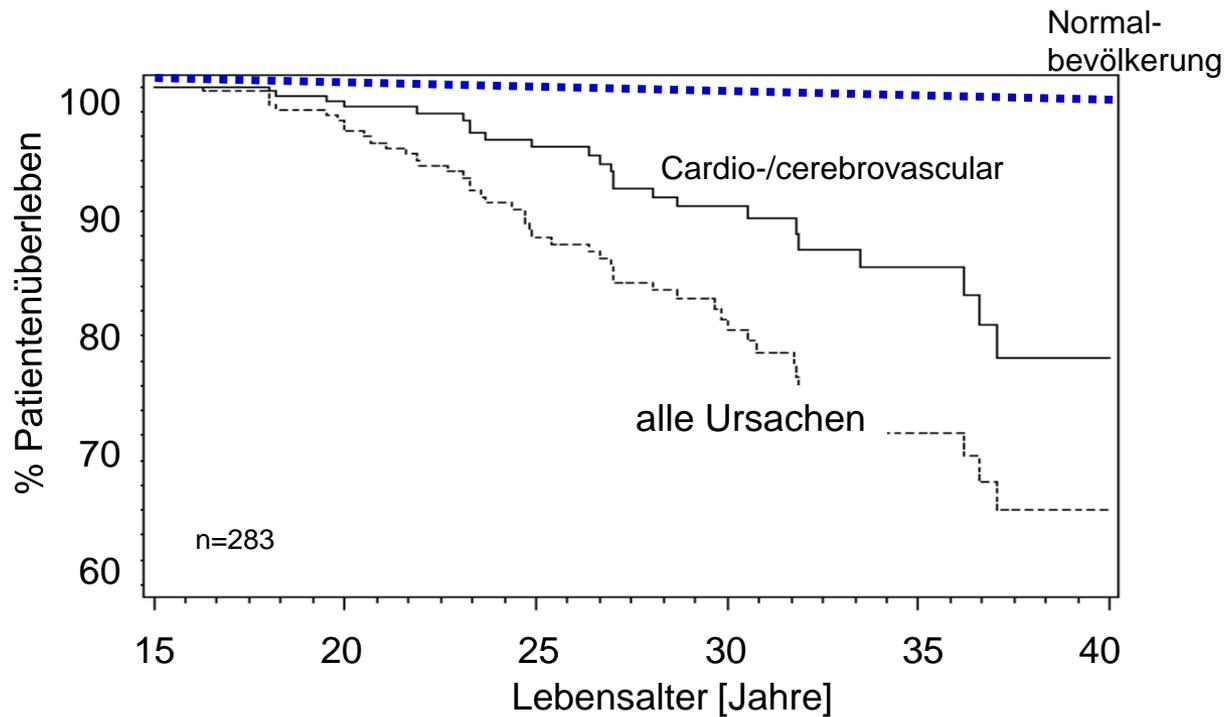
⇒ *Entfernung der Nieren, Dialyse*

⇒ *Nieren- und ggf. Lebertransplantation*

# Niereninsuffizienz assoziierte Komplikationen

- Blutarmut
- Übersäuerung (Metabolische Azidose)
- Störung des Calcium-/Phosphat-  
und Knochenstoffwechsels
- Elektrolytstörungen (Hyperkaliämie)
- Bluthochdruck
- Gedeihstörung / Kleinwuchs
- Kardiovaskuläre Erkrankungen

# Kardiovaskuläre Folgeerkrankungen bei Niereninsuffizienz



# Therapie der chronischen Niereninsuffizienz

## Kinderklinik Heidelberg

- Niereninsuffiziente Kinder: 200
- Dialyse: 60
- Nierentransplantierte Kinder 100



# Niereninsuffizienz assoziierte Komplikationen

- |  |                         |
|--|-------------------------|
| • Blutarmut  | Eisen, Erythropoietin   |
| • Übersäuerung (Metabolische Azidose)                        | Diät, orale Basen       |
| • Störung des Calcium-/Phosphat-<br>und Knochenstoffwechsels | Diät<br>3-4 Medikamente |
| • Elektrolytstörungen (Hyperkaliämie)                        | Diät, Medikamente       |
| • Bluthochdruck  | Diät, Medikamente       |
| • Gedeihstörung / Kleinwuchs                                 | Wachstumshormon         |
| • Kardiovaskuläre Erkrankungen                               | s.o.                    |

=> Erhebliche Einschränkungen durch viele Medikamente, Diät

# Nachteile bei Chronischer Niereninsuffizienz

## ➤ Unterrichtsversäumnisse

- Lange Fehlzeiten en bloc, z.B. bei Klinikaufenthalten
- Regelmäßige Fehlzeiten bei Dialyse-Patienten
- Hohe , unregelmäßige Fehlzeiten bei instabilen Patienten

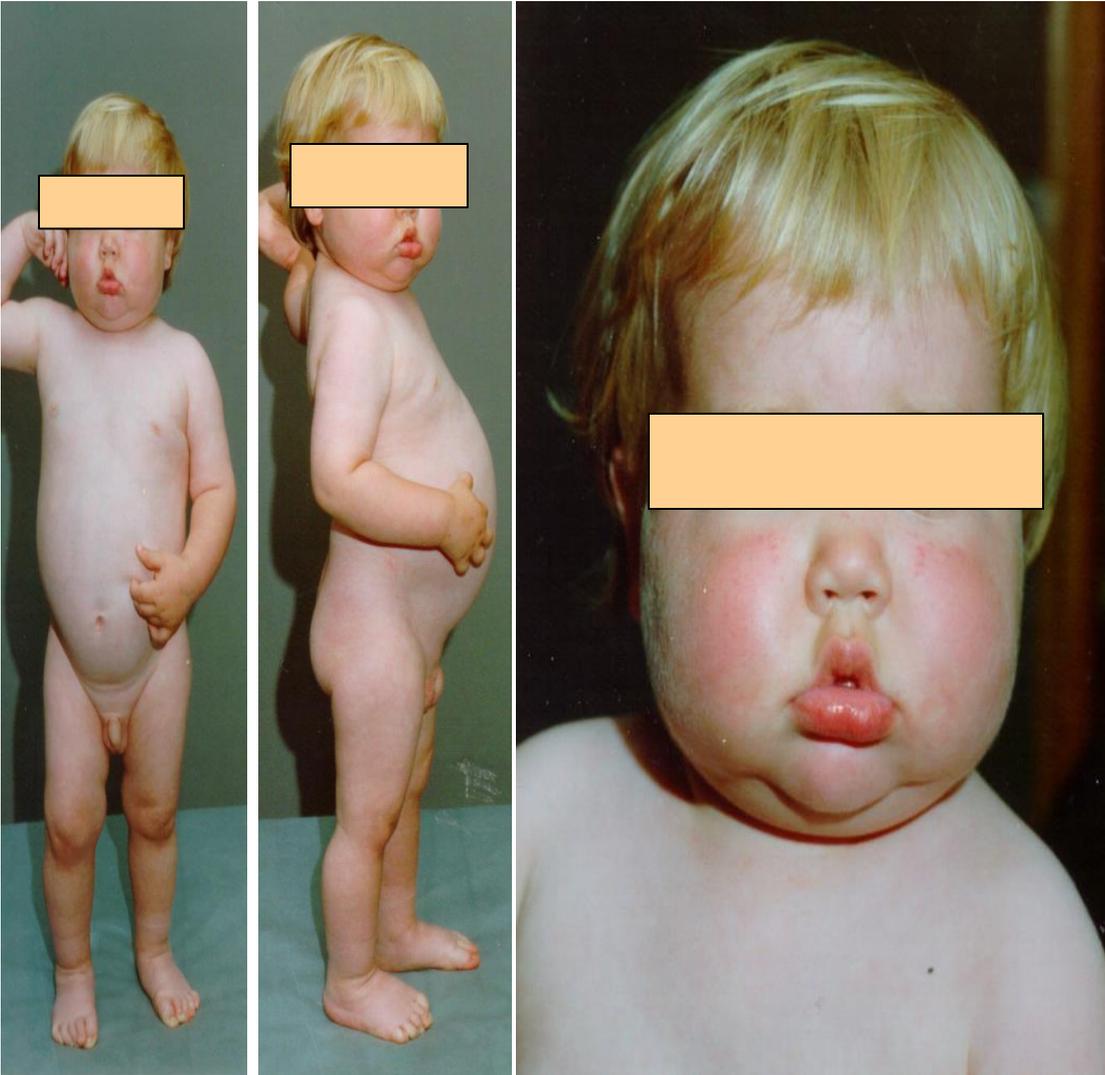
## ➤ Eingeschränkte kognitive Leistungsfähigkeit

- Reduzierte Konzentrations- und Gedächtnisleistung
- Reduzierte Arbeitsgeschwindigkeit
- Einschränkung durch Beschwerden (z.B. Kopfweg, Müdigkeit, Tremor)
- Komorbiditäten!

# Nachteile bei Chronischer Niereninsuffizienz

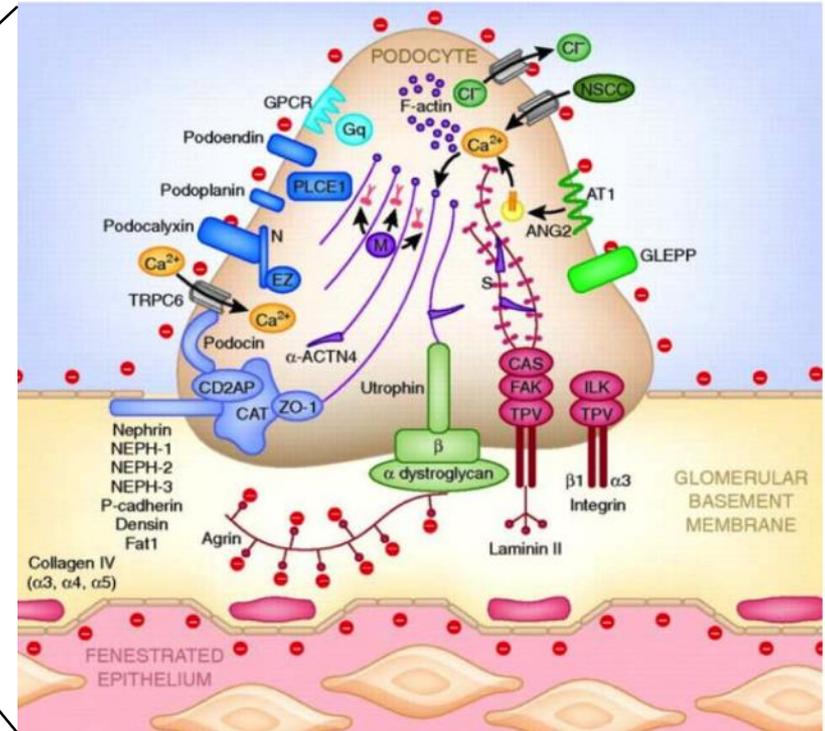
- Eingeschränkte körperlich-motorische Leistungsfähigkeit
  - Ausdauer
  - Motorische Koordination
  - Kraft
  - Körperliches Selbstvertrauen
  
- Mögliche emotionale Belastungen
  - Unmittelbare Belastung durch Krankheit und Behandlung
  - (Angst vor) soziale(r) Desintegration (Fehlzeiten, Aussehen,...)
  - Angst vor dem Sitzenbleiben, psych. Druck des Anschlusshaltens
  - Entmutigte Leistungsmotivation
  - Vermindertes Selbstwertgefühl, andere psych. Probleme
  - Familiäre Belastung

# Immunsuppression



- Infektionsneigung
- Seltene Infektionen
- Stimmungsschwankungen
- Stoffwechselstörungen
- Vermehrte Körperbehaarung
- Knochenerkrankungen
- ....

# Genetische Analysen



# Genetische Analysen – Nutzen und Risiken

Steroid-resistent Nephrotic syndrome	Pts tested	Pts with causative mutations	% positive
NPHS2			
WT1			
NPHS1			
SMARCAL1			
ADCK4			
PLCE1			
INF2			
LAMB2			
PTPRO			
LMX1B			
MYO1E			
COQ6			
COQ2			
TRPC6			

- Zahl der genetisch erklärbaren Erkrankungen steigt rasch:
  - Ursachen und Verläufe von Erkrankungen werden geklärt
  - Bei komplexen Erkrankungen wird das gesamte Genom analysiert
  - Neue spezifische Therapien etabliert
  - Bessere Prognosen
- Aber: seelische Belastung:
  - Schuldgefühle, da vererbt
  - Wissen um wohl in Zukunft auftretende Erkrankungen (MODY bei HNF1beta)
  - Gefahr der Überinterpretation, z.T. bleibt unklar ob wirklich, wann, wie stark, wie relevant die Krankheitsmechanismen sind (z.B. pathogene Varianten des Komplementsystems)
- Rechtliche Aspekte

# Umgang mit den Erkrankungen in der Schule





- Einschränkungen  
kennen und im Alltag  
umsetzen

**Möglichst Normalität,  
nicht in Watte packen  
/ unnötig behindern.**

„Gesundheit geht vor“  
„Er soll jetzt erst mal gesund werden“

„Angst vor Schub in Freizeit“  
„Die machen mich ja todkrank“

⇒ Wiederholte Gespräche  
⇒ Medizinischen Notwendigkeiten / Risiken  
gemeinsam abwägen

# „Umfrage“ unter Pflegekräften für chronisch kranke Kinder zum Verhalten von Klassenkameraden



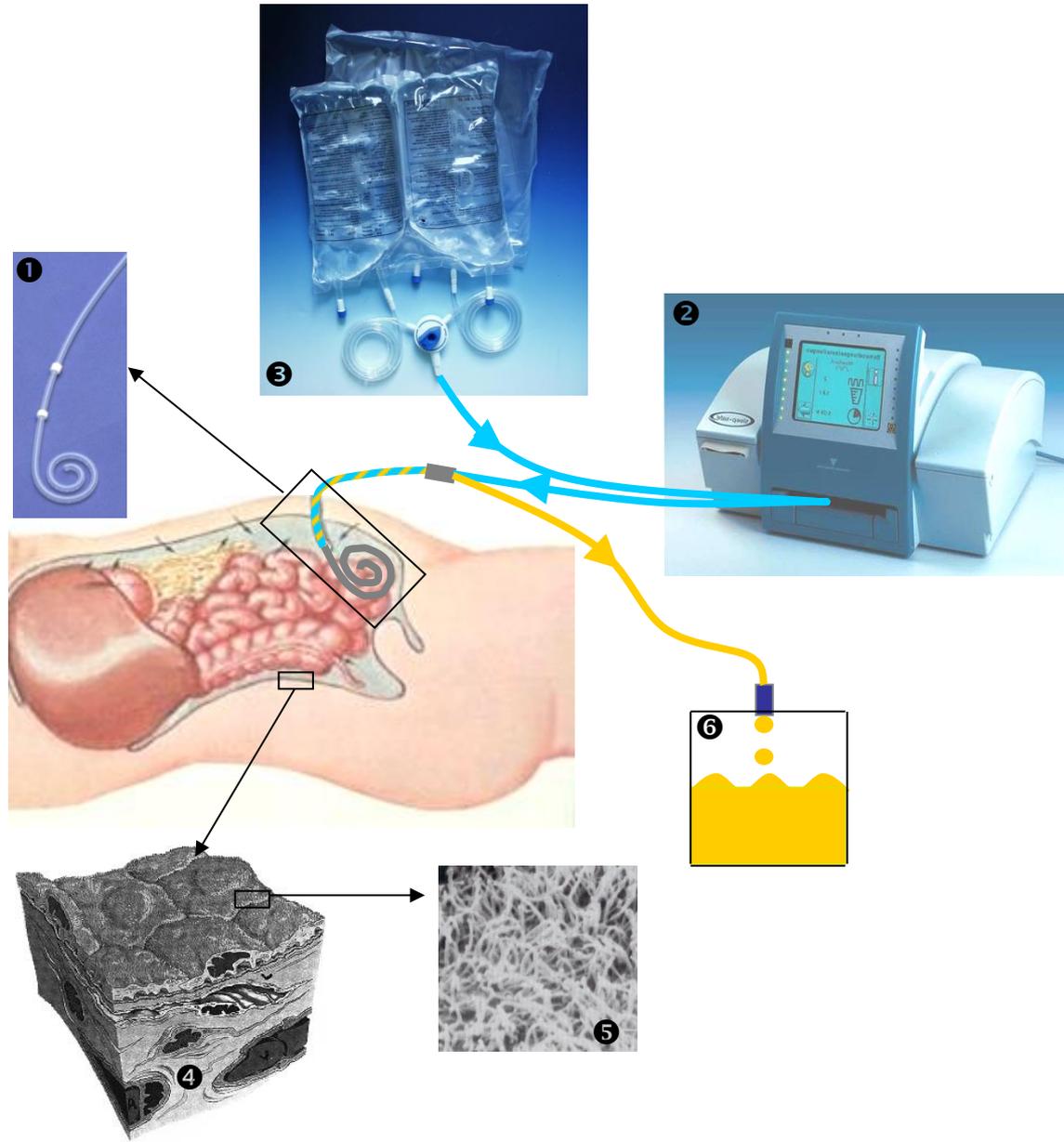
- Oft knallhart („Wie siehst du den aus“, „Krebsmädchen“ ...)
- Krankheit wird nicht geglaubt
- Nur wenige Freunde bleiben
- Schule zu streng?

⇒ Vertrauensperson(en) suchen

⇒ Wiederholt Umgang mit der Erkrankung besprechen

⇒ Möglichst viel Normalität

# Peritonealdialyse, eine lebenserhaltende Therapie







Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit