

Nierenzysten und zystische Nierenerkrankungen bei Kindern (S2k-Leitlinie)

Kurzfassung

Hintergrund: Zysten in der Niere haben im Kindesalter heterogene Ursachen und können als einfache (solitäre) Zyste, im Rahmen von Gewebefehlanlagen (multizystische Nierendysplasie und Nierenhypo-/dysplasie mit Zysten) oder als Teil einer anderen genetischen Erkrankung (z.B. autosomal rezessive oder dominante polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD, ADPKD)) oder Tumordisposition auftreten.

Methoden: Eine Konsensus-basierte Leitlinie wurde mit Hilfe systematischer Literaturrecherchen und Einbindung von allen relevanten Fachgesellschaften und Patientenvertretern unter unabhängiger Moderation erstellt.

Zusammenfassung der Empfehlungen:

(siehe Langversion für präzise Empfehlungen, Erörterung der Rationale, Auflistung der wichtigsten Literatur und Konsensusstärke für jede Empfehlung)

Standard in der prä- und postnatalen Bildgebung ist die Sonographie. Sie sollte von einem erfahrenen Untersucher durchgeführt werden und auch im Abdomen und inneren Genitale wesentliche extrarenale Manifestationen ausschließen. Für die MRT existieren einzelne Indikationen.

Bei Verdacht auf eine zystische Nierenerkrankung ist in der Regel eine kindernephrologische Vorstellung indiziert.

Bei pränataler Diagnose müssen Diagnostik, interdisziplinäre Beratung und Betreuung nach Schweregrad sehr unterschiedlich stratifiziert werden. Bei renalem Oligohydramnion ist eine Entbindung im Perinatalzentrum der höchsten Stufe empfohlen und frühes respiratorisches Management für die Prognose entscheidend. Eine Nierenersatztherapie im Säuglingsalter sollte nicht allein auf Grund des Alters vorenthalten werden.

Bei unilateraler multizystischer Nierendysplasie ist nur ein geringes Maß an Diagnostik und keine routinemäßige Nephrektomie notwendig. Allerdings ist, wie auch bei Kindern mit uni- oder bilateraler Nierenhypo-/dysplasie mit Zysten, eine langfristige kindernephrologische Überwachung indiziert.

Bei ARPKD, Nephronophthise, Bardet-Biedl-Syndrom und *HNF1B*-Mutationen sind zusätzliche Manifestationen anderer Organsysteme zu beachten, welche oft eine multidisziplinäre Betreuung bedürfen. Eine genetische Testung ist hier sinnvoll.

Kinder mit tuberöser Sklerose, Tumorprädispositionen wie von-Hippel-Lindau Syndrom oder *DICER1*-Mutationen und Patienten mit hohem Risiko für erworbene zystische Nierenerkrankung sollten regelmäßige Ultraschalluntersuchungen der Niere sowie regelmäßige Blutdruckmessungen erhalten.

Kinder von Eltern mit ADPKD sollten regelmäßig auf Hypertonie und Proteinurie untersucht werden, auch wenn sie asymptomatisch sind. Eine genetische Testung ist bei ungewöhnlich frühen oder schweren Verläufen der ADPKD sinnvoll. Eine präsymptomatische (sonographische oder genetische) Diagnostik bei Minderjährigen sollte dagegen nur nach ausführlicher Aufklärung durchgeführt werden.

Einfache Zysten sind im Kindesalter sehr selten und der Ausschluss einer ADPKD der Eltern ist daher in der Regel sinnvoll. Komplexe Nierenzysten bedürfen immer einer weiteren Abklärung.

Versions-Nummer: 1.0

Erstveröffentlichung: 03/2020

Nächste Überprüfung geplant: 02/2025

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online