

Das Wichtigste auf einen Blick zur Leitlinie

Diagnose & Therapie von Glomerulonephritiden (S3-GN)

Version: 1.0

Das dieser Veröffentlichung zugrundeliegende Projekt wurde mit Mitteln des Innovationsausschusses beim Gemeinsamen Bundesausschuss unter dem Förderkennzeichen 01VSF21010 gefördert.

Gefördert durch:



**Gemeinsamer
Bundesausschuss**
Innovationsausschuss

AWMF-Register Nr. 090-003, März 2025

S3-Leitlinie der

Deutsche Gesellschaft
für Nephrologie



und

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie und Immunologie e.V. (DGRh)

Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin e.V. (DGKJ)

Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie e.V. (GPN)

Deutsche Gesellschaft für Immunologie e.V. (DGI)

Bundesverband Niere e.V. (BN)



Das Wichtigste auf einen Blick:

Allgemeines diagnostisches Vorgehen bei glomerulären Erkrankungen und generelle Prinzipien zur Behandlung der chronischen Nierenkrankheit

1	<p>Nierenfunktion</p> <p>Die Nierenfunktion soll anhand des Serumkreatinins geschätzt werden. Ebenso soll hieraus eine Berechnung der glomerulären Filtrationsrate anhand des Kreatinins unter Verwendung der CKD-EPI-Formel beim Erwachsenen erfolgen. (Abb.1)</p>
2	<p>Urindiagnostik</p> <p>Eine quantifizierte und sequentielle Untersuchung der Proteinurie ist indiziert. Ebenso ist eine routinemäßige Untersuchung des Urinsediments auf die Morphologie der Erythrozyten und das Vorhandensein von Erythrozytenzylindern und/oder Akanthozyten nötig. (Abbildung 1)</p>
3	<p>Nierenbiopsie</p> <p>Die Nierenbiopsie ist der „Goldstandard“ für die diagnostische Bewertung von glomerulären Erkrankungen; unter bestimmten Umständen kann die Behandlung jedoch auch ohne Bestätigung der Diagnose durch eine Nierenbiopsie erfolgen. (Abbildung 1)</p>
4	<p>Nephroprotektion</p> <p>Eine nephroprotektive Therapie soll aus einer Kombination eines ACEi/ARB und einem SGLT2i bestehen und in der maximal verträglichen und zulässigen Tagesdosis gegeben werden (CKD-Therapie). Das Ziel sollte die Reduktion der Proteinurie auf $< 0,5\text{g/d}$ (UPCR $< 0,4\text{g/g}$) sein. (Abbildung 2)</p>
5	<p>Behandlung von Ödemen, Hypertonie</p> <p>Schleifendiuretika sollen als Erstlinientherapie für die Behandlungen von Ödemen eingesetzt werden. Zur Behandlung der Hypertonie sollen als Erstlinientherapie ACEi/ARB eingesetzt werden. Der systolische Zielblutdruck soll bei Patienten mit GN $< 120\text{ mmHg}$ liegen, wenn dies toleriert wird (Blutdruckmessung standardisiert nach SPRINT). (Abbildung 2)</p>
6	<p>Behandlung von metabolischer Azidose, Hyperkaliämie und Dyslipidemie</p> <p>Ein Ausgleich der metabolischen Azidose ist indiziert. Zudem soll eine Hyperkaliämie durch Diuretika, Azidose-Ausgleich und Kaliumbinder behandelt werden, um die Weiterbehandlung mit ACEi/ARBs oder MRAs zu ermöglichen. Persistierende Hyperlipidämien sollen insbesondere bei Patienten mit anderen kardiovaskulären Risikofaktoren, einschließlich Bluthochdruck und Diabetes, behandelt werden. (Abbildung 2)</p>
7	<p>Behandlung von thrombotischen Komplikationen</p> <p>Vollantikoagulation ist bei Patienten mit thromboembolischen Ereignissen im Rahmen des nephrotischen Syndroms indiziert. Eine prophylaktische Antikoagulation soll bei nephrotischem Syndrom mit einem Serumalbumin $< 20\text{-}25\text{ g/l}$ eingesetzt werden, wenn das Thromboembolierisiko das geschätzte patientenspezifische Risiko einer möglichen Blutung übersteigt.</p>
8	<p>Behandlung der GN</p> <p>Die Behandlung mit immunmodulierenden bzw. immunsupprimierenden Medikamenten ist entsprechend der vorliegenden GN zu wählen. Die Herausforderung wird zukünftig sein bei zunehmend neuen Pharmakotherapien individuelle Therapiekonzepte für die einzelnen Patienten auszuwählen. (Abbildung 2)</p>
9	<p>Infektkomplikationen</p> <p>Vor Beginn einer immunsuppressiven Therapie soll ein Screening auf latente Infektion erfolgen. Bei Therapien mit hochdosiertem Prednison oder anderen Immunsuppressiva sollte eine prophylaktische Therapie mit Trimethoprim-Sulfamethoxazol (TMP-SMX) durchgeführt werden. Zudem sollten Impfungen gegen Pneumokokken, Herpes zoster und Influenza erfolgen. (Abbildung 2)</p>
10	<p>Lebensstilmodifikation</p> <p>Ziele sind eine Normalisierung des Gewichts, eine Reduktion der Kochsalzzufuhr ($< 5\text{g/d}$), eine Einschränkung der Proteinzufuhr, regelmäßige körperliche Betätigung sowie eine Nikotinkarenz. (Abbildung 2)</p>



Das Wichtigste auf einen Blick:

Allgemeines diagnostisches Vorgehen bei glomerulären Erkrankungen und generelle Prinzipien zur Behandlung der chronischen Nierenkrankheit

Abbildung 1

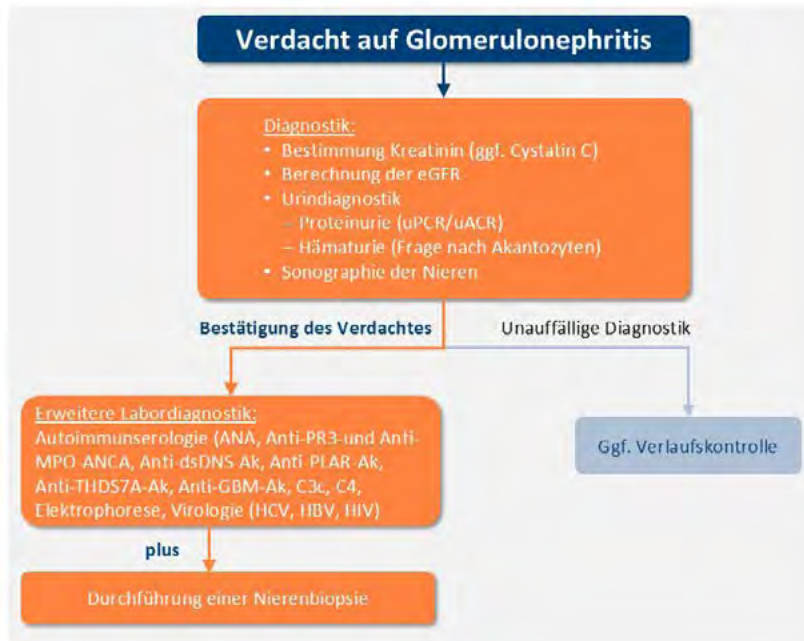
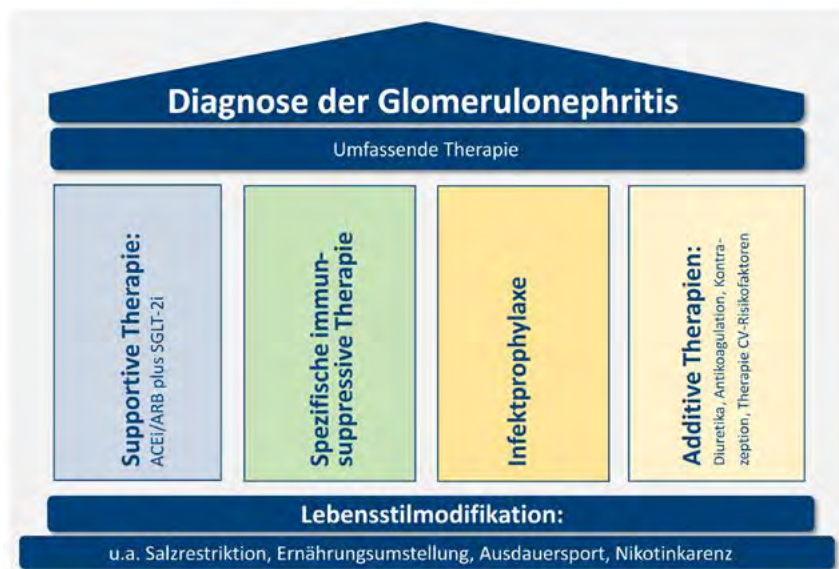


Abbildung 2





Das Wichtigste auf einen Blick:

Immunglobulin A Nephropathie (IgAN)

1

Diagnose der IgAN

Zur Diagnosesicherung sollte eine Nierenbiopsie durchgeführt und histologisch mittels des validierten MEST-C Scores evaluiert werden. Es gibt neben der Proteinurie keine validierten diagnostischen Biomarker in Serum oder Urin für die IgAN. Es sollten mögliche sekundäre Ursachen einer IgAN überprüft werden. (Abbildung 1)

2

Prognose der IgAN

Zur Evaluation der Prognose der IgAN sollten eGFR, Proteinurie (als klinische „Biomarker“) und der MEST-C Score nach der revidierten Oxford Klassifikation verwendet werden. Das internationale IgAN-Prognosetool kann als Diskussionshilfe mit dem Patienten verwendet werden. Weder MEST-C Score noch das IgAN Prädiktion Tool sind für die Nutzung bei Therapieentscheidungen validiert.

3

Allgemeine Behandlungsziele der IgAN

Die Basis der Therapie bei allen erwachsenen Patienten mit einer IgAN sollte eine optimierte, CKD-Therapie sein. Gleichzeitig sollte eine Behandlung der IgAN-spezifischen Faktoren (immunologische Aktivität) erfolgen. Es sollte eine Reduktion der Proteinurie auf $< 0,5$ g/d zur Verbesserung der renalen Prognose und eine Blutdruckkontrolle (Zielwert < 120 mmHg systolisch) bevorzugt durch RAS-Inhibitoren angestrebt werden. (Tabelle 1)

4

Grundlegende medikamentöse Therapie

Bei erwachsenen Patienten mit IgAN soll ab einer Proteinurie von $> 0,5$ g/Tag eine Initialtherapie mit RASi oder der Kombination eines RASi plus ERA (DEARA- entsprechend der aktuellen Zulassung ab 1 g/d) durchgeführt werden. Bei allen erwachsenen Patienten mit einer IgAN und einer eGFR ≥ 20 ml/min/1.73m² und ACR > 200 mg/g soll eine Therapie mit einem SGLT2 Hemmer erfolgen.

5

Behandlung der IgAN mit hohem Progressionsrisiko

Bei allen erwachsenen Patienten mit IgAN soll die Möglichkeit des Nutzens einer Therapie mit Sparsentan (DEARA) individuell geprüft werden. Bei allen erwachsenen IgAN-Patienten und hohem Progressionsrisiko soll eine Behandlung mit TrF-Budesonid (Nefecon) durchgeführt werden. Bei Erfolglosigkeit oder nicht-Durchführbarkeit der o.g. Empfehlungen kann unter sorgfältiger Nutzen Risiko- Abwägung eine 6- monatige, systemische Steroidtherapie diskutiert werden. Bisher gibt es keine weiteren immunsuppressiven Therapieoptionen. (Abbildung 2)

6

IgAN-Varianten- RPGN

Die RPGN im Rahmen einer IgAN des Erwachsenen ist durch einen mehr als 50-prozentigen eGFR-Verlust über 3 Monate definiert. Bei einer akuten Nierenfunktionseinschränkung ohne Makrohämaturie sollten andere (Nicht-IgAN) Ursachen einer RPGN (AAV, anti-GBM AK, reversible Ursachen wie Medikamentennebenwirkungen) ausgeschlossen werden. Im Falle einer RPGN bei IgAN sollte in Anlehnung an die Leitlinie für AAV eine Behandlung mit Cyclophosphamid und Steroiden (gefolgt von AZA) erfolgen. Für eine Behandlung mit Rituximab fehlt die Evidenz.

7

IgAN-Varianten – nephrotisches Syndrom

Erwachsene Patienten mit IgAN und gleichzeitiger Minimal Change Disease (MCD)-ähnlicher Podozytopathie sollen entsprechend der Leitlinie für MCD behandelt werden. Erwachsene Patienten mit nephrotischem Syndrom, deren Nierenbiopsie Merkmale einer mesangioproliferativen Glomerulonephritis (nicht aber einer Podozytopathie) aufweist, sollen genauso behandelt werden wie IgAN-Patienten, bei denen trotz maximaler supportiver Therapie ein hohes Risiko für eine progressive CKD besteht.



Das Wichtigste auf einen Blick:

Immunglobulin A Nephropathie (IgAN)

8

IgAN-Varianten – Akutes Nierenversagen

Eine akute Nierenfunktionseinschränkung, welche während einer Episode mit Makrohämaturie entsteht, sollte supportiv behandelt werden.

Es sollte eine (erneute) Nierenbiopsie diskutiert werden, wenn die akute Nierenfunktionseinschränkung nicht binnen der ersten 2 Wochen nach einer Episode mit Makrohämaturie regredient ist.

9

IgA Vaskulitis mit renaler Beteiligung (IgAVN)

Bei Verdacht IgAVN beim Erwachsenen sollte eine Nierenbiopsie erfolgen (Proteinurie $>0,5$ g/d mit/ohne Niereninsuffizienz oder RPGN). Nach einer Episode von extrarenaler IgAV sollte über mind.

6 Monate ein Urinmonitoring erfolgen. Alle Patienten mit IgAVN erhalten eine opt. CKD-Therapie, bei hohem Progressionsrisiko soll eine Immunsuppression erwogen werden. RPGN-Verläufe einer IgAVN sollen Immunsuppressiv behandelt werden.

10

IgAN und IgAV bei Kindern

Bei Kindern mit IgAN/IgAV sollte eine Nierenbiopsie bei Vorliegen einer anhaltenden (> 4 Wochen) Hämaturie und Proteinurie (in der Regel $\geq 0,5$ g/g Kreatinin) durchgeführt werden. Alle Kinder mit IgAN und einer

Proteinurie ($>0,2$ g/g Kreatinin) sollen eine RAS-Blockade, sowie eine optimierte supportive Therapie erhalten.

Bei Kindern mit einer UPCR >1 g/g kann eine Therapie mit systemischen, oralen Glukokortikoiden erwogen bzw. ab > 2 g/g durchgeführt werden. RPGN Verläufe werden entsprechend stärker immunsupprimiert.

Die übliche Glukokortikoid-Dosierung sollte bei 1-2 mg/kg/d (max. 80 mg/d) für 4 Wochen mit einer anschließenden alternierenden Gabe über 4-6 Monate liegen.

TrF-Budesonid (Nefecon) und Sparsentan sind nicht bei Kindern zugelassen.



Das Wichtigste auf einen Blick:

Immunglobulin A Nephropathie (IgAN)

Abbildung 1

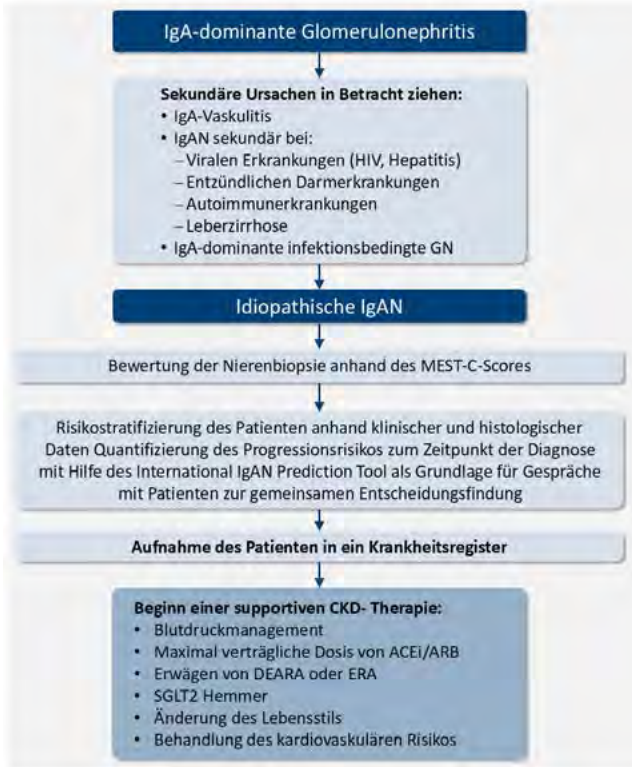
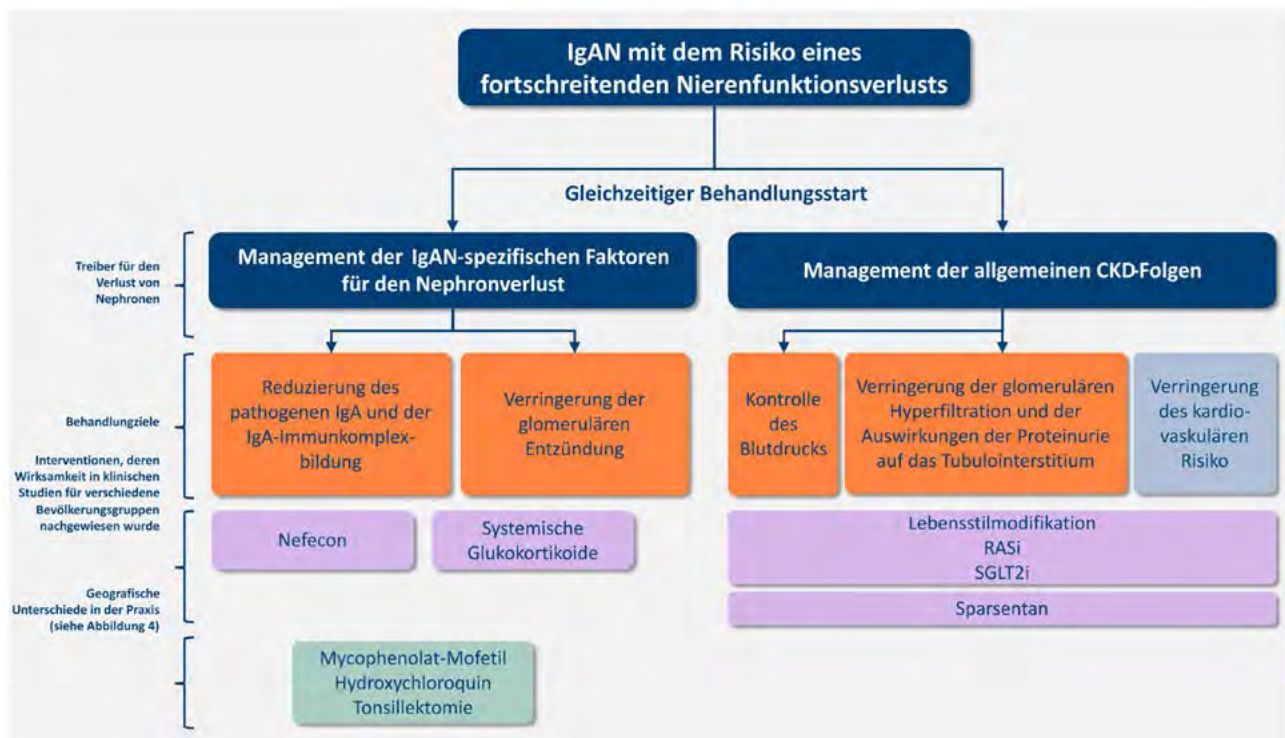


Tabelle 1

Supportive CKD-Therapie für alle Patienten mit IgAN
<p>Medikamentöse Optionen</p> <ul style="list-style-type: none"> • Stringente Blutdruckeinstellung (< 120 mmHg nach SPRINT-Studienkriterien) • Ausdosieren von RASi bis zur maximal verträglichen bzw. erlaubten Dosis • RASi Gabe auch ohne Nachweis einer arteriellen Hypertonie bei Proteinurie > 0,5 g/d • Gabe eines SGLT-2 Hemmers • Erwägen einer Behandlung mit Sparsentan (DEARA) • Einsatz von Diuretika • Calcium Kanal Blocker vom Dihydropyridin-Typ erst nach Ausschöpfen der RASi und anderer medikamentöser Optionen (z.B. Diuretika) • Erwägen von Aldosteronantagonisten
<p>Lebensstil Anpassungen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Restriktion der NaCl Aufnahme auf ≤ 5g/d und der Flüssigkeitszufuhr (Ziel 1,5-2L/Tag) • Verbesserung aller Komponenten des metabolischen Syndroms • Normalisierung des Körpergewichtes • Moderater Ausdauersport, Optimierung des kardiovaskulären Risikoprofils (Risikoevaluation/Lipidsenkung) • Vermeiden proteinreicher Nahrung (wie z.B. Proteinreiche Präparate aus dem Fitnessstudio) • Vermeiden von Nephrotoxinen

Abbildung 2





Das Wichtigste auf einen Blick:

Membranöse Glomerulonephritis (MGN)

1

Diagnose

Eine Nierenbiopsie ist nicht erforderlich, um bei einem Patienten mit nephrotischem Syndrom und einem positiven PLA₂R Ak-Test eine membranöse Nephropathie zu diagnostizieren, kann jedoch bei der Bestimmung der Prognose und der Behandlungsentscheidungen hilfreich sein. (Abbildung 1)

2

Zusatznutzen der Nierenbiopsie

Ein negativer PLA₂R Ak-Test schließt eine PLA₂R-assozierte MGN nicht aus. Anti-PLA₂R-Ak können bei einer frühen Erkrankung fehlen. Eine positive glomeruläre Färbung einer Nierenbiopsie auf PLA₂R weist auf eine PLA₂R-assoziertes MGN hin.

3

Stetig neue Antigene bedenken

Die Identifizierung neuer Antigene könnte bei der Diagnose der zugrunde liegenden Ursache bei PLA₂R Ak-negativen Patienten helfen.

4

Sekundäre Ursachen der MGN ausschließen

Suchen Sie bei allen Patienten mit MGN sekundäre Ursachen wie Infektionen, systemische Erkrankungen, bösartige Tumore, bestimmte Medikamente (NSAIDs) oder Nahrungsergänzungsmittel (Liponsäure).

5

Thromboseprophylaxe

Bei Patienten mit MGN besteht ein hohes Risiko für arterielle und venöse thromboembolische Ereignisse. Bei Patienten mit niedrigen Serumalbuminwerten wird unter Berücksichtigung des Blutungsrisikos eine prophylaktische Antikoagulationstherapie empfohlen. (Abbildung 2)

6

Konservative Therapie

Alle Patienten sollten eine optimale unterstützende CKD-Therapie erhalten, die auf Ödeme, Blutdruck, Salzaufnahme über die Nahrung und Lipidprofil abzielt. Überwachen Sie den Patienten regelmäßig und bewerten Sie dabei die Risikoparameter (siehe unten). Die Dauer der konservativen Therapie kann je nach Risikostufe und Ansprechen variieren.

7

Risikostratifizierung vor Immunsuppression

Der Beginn und die Wahl der immunsuppressiven Medikamente werden durch eine Risikobewertung auf der Grundlage einer Kombination aus Veränderungen des Serumkreatinins, des Serumalbumins und der Proteinurie gesteuert. (Tabelle 1 und 2)

Wenn verfügbar, bieten die PLA₂R Ak-Serumspiegel, der Protein-Selektivitätsindex im Urin und die Ausscheidung von Proteinen mit niedrigem Molekulargewicht einen Mehrwert.

8

Immunologisches Monitoring

Während die klinische Remission das Ziel der Therapie ist, geht die immunologische Reaktion der klinischen Reaktion um mehrere Monate voraus. Bei Patienten mit PLA₂R Ak-positivem MGN ermöglicht die regelmäßige Beurteilung von PLA₂R Ak nach Beginn der Therapie eine frühzeitige Bewertung des Behandlungserfolgs und bietet Anhaltspunkte für eine Änderung der Behandlung.

9

Behandlungsresistente MGN

Fehlendes klinisches Ansprechen nach mehreren Therapielinien weist auf eine Resistenz hin, und die Patienten sollten an ein Fachzentrum überwiesen werden, um eine zusätzliche Therapie zu besprechen. Eine verbleibende Proteinurie an sich ist kein Anzeichen für eine aktive MGN, und insbesondere bei Patienten mit immunologischer Remission oder normalisierten Serumalbuminwerten muss eine sekundäre FSGS ausgeschlossen werden.

10

Nierentransplantation bei Patienten mit MGN

Die Beurteilung von Anti-PLA₂R-Ak und ggf. PLA₂R-Antigen hilft bei der Vorhersage eines Rezidivs nach der Transplantation. Bei Patienten mit rezidivierender MGN und Proteinurie >1 g/Tag ist Rituximab eine wirksame Therapie. (Abbildung 3)



Das Wichtigste auf einen Blick:

Membranöse Glomerulonephritis (MGN)

Abbildung 1
Diagnose

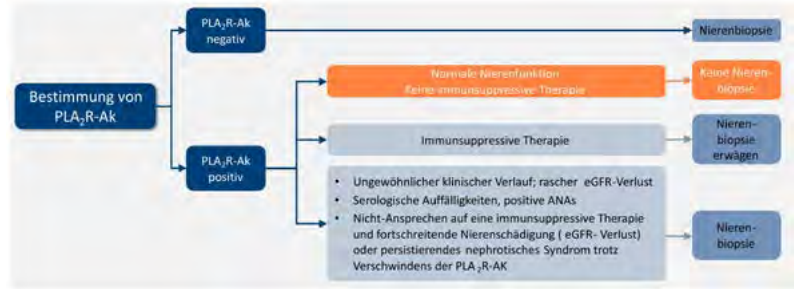


Abbildung 2
Thromboseprophylaxe

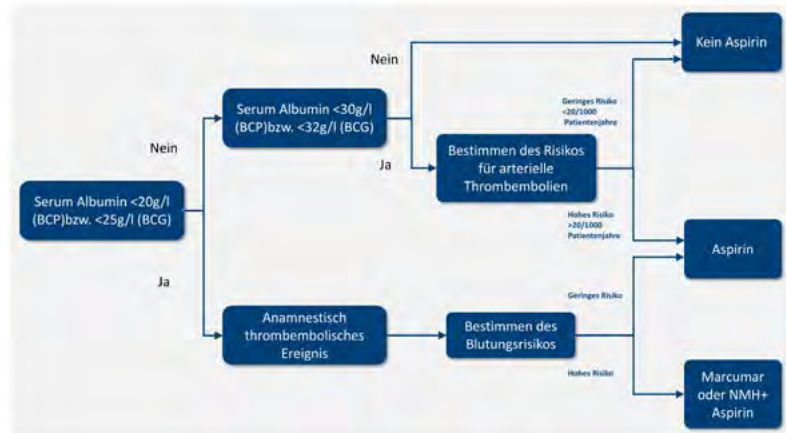


Tabelle 1

Geringes Progressionsrisiko	Moderates Progressionsrisiko	Hohes Progressionsrisiko	Sehr hohes Progressionsrisiko
Normale eGFR, Proteinurie <3,5g/d und Serumalbumin >30g/l ODER Normale eGFR, Proteinurie <3,5g/d oder ein >50%iger Abfall der Proteinurie nach einer 6-monatigen konservativen Therapie mit RASi	Normale eGFR, Proteinurie >3,5g/d und kein >50%iger Abfall der Proteinurie nach einer 6-monatigen konservativen Therapie mit RASi UND Kein Erfüllen der Kriterien für ein hohes Progressionsrisiko	eGFR <60ml/min/1.73m2 UND/ODER Proteinurie >8g/d für >6 Monate ODER Normale eGFR, Proteinurie >3,5g/d und kein >50%iger Abfall der Proteinurie nach einer 6-monatigen konservativen Therapie mit RASi UND mindestens ein weiteres Kriterium aus: Serumalbumin <25g/l PLA2R AK>50 RU/ml Urin IgG> 1µg/ml Urin β2-Mikroglobulin> 250 mg/d	Lebensbedrohliches nephrotisches Syndrom ODER Schneller Abfall der Nierenfunktion, der sich nicht auf eine andere Ursache zurückführen lässt.

Tabelle 2

Geringes Risiko	Moderates Risiko	Hohes Risiko	Sehr hohes Risiko
Optimale supportive Therapie PLUS			
Abwarten + regelmäßige Kontrollen	Abwarten + regelmäßige Kontrollen ODER Rituximab ODER CNI± Glukokortikoide	Rituximab ODER Cyclophosphamid ± Glukokortikoide ODER Rituximab + CNI	Cyclophosphamid± Glukokortikoide

Abbildung 3
Nierentransplantation bei Patienten mit MGN





Das Wichtigste auf einen Blick:

Nephrotisches Syndrom im Kindesalter

1	Management Kinder, die die Definition eines nephrotischen Syndroms(NS) erfüllen sollten durch einen Spezialisten für pädiatrische Nephrologie behandelt werden, insbesondere bei kompliziertem Verlauf (FRNS, SDNS, SRNS).
2	Nierenbiopsie Die Prognose für das nephrotische Syndrom im Kindesalter lässt sich am besten anhand des Ansprechens des Patienten auf die Erstbehandlung und der Häufigkeit von Rückfällen im ersten Jahr nach der Behandlung vorhersagen. Daher ist bei der Erstvorstellung in der Regel keine Nierenbiopsie erforderlich, es sei denn, der Patient zeigt eine Steroidresistenz, hat einen atypischen klinischen Verlauf oder ist bei der Vorstellung älter als 12 Jahre.
3	Behandlung der ersten Episode eines NS Die Erstbehandlung des nephrotischen Syndroms mit Glukokortikoiden bei Kindern sollte nicht länger als 12 Wochen dauern: Es gibt keine ausreichenden Belege dafür, dass es besser ist, entweder 4 Wochen lang die volle Dosis zu verabreichen und anschließend 4 Wochen lang an jedem zweiten Tag ein Glukokortikoid zu verabreichen (insgesamt 8 Wochen) oder 6 Wochen lang die volle Dosis zu verabreichen und anschließend 6 Wochen lang an jedem zweiten Tag ein Glukokortikoid zu verabreichen (insgesamt 12 Wochen). (Abb. 1)
4	Behandlung von Rückfällen Die Behandlung eines Rückfalls sollte die Gabe von Prednisolon als Einzeldosis von 60 mg/m ² oder 2 mg/kg (maximal 60 mg/Tag) umfassen, bis das Kind mindestens 3 Tage lang vollständig in Remission ist. Nach Erreichen einer vollständigen Remission sollte das Prednisolon mindestens 4 Wochen lang an jedem zweiten Tag auf 40 mg/m ² oder 1,5 mg/kg (maximal 60 mg/Tag) reduziert werden.
5	Glukortikoide sparen Für Kinder mit häufig rezidivierendem nephrotischem Syndrom, die schwerwiegende Glukokortikoid-bedingte Nebenwirkungen entwickeln, und für alle Kinder mit steroidabhängigem nephrotischem Syndrom empfehlen wir die Verschreibung von Glukokortikoid-sparenden Mitteln.
6	Wahl des Glukokortikoid sparenden Mittels Kindern mit nicht kontrolliertem SSNS, SDNS, kompliziertem Rezidiv und/oder Glukokortikoidnebenwirkung sollen mit einem steroidsparenden Medikament behandelt werden. Es sollen entweder Mycophenolatmofetil (MMF)/Mycophenolsäure (MPS) oder Calcineurin-Inhibitoren (CNI) eingesetzt werden.
7	Genetische Tests Bei einem steroidresistenten nephrotischen Syndrom sollte die Möglichkeit einer genetischen Ursache in Betracht gezogen werden, bei der eine Immunsuppression möglicherweise nicht sinnvoll ist. Genetische Tests, die von Experten durchgeführt werden, sollten schnell durchgeführt werden, insbesondere bei infantilen Formen, wenn eine positive Familienanamnese für Nierenerkrankungen vorliegt und/oder der Patient syndromale Merkmale aufweist. (Abbildung 2)
8	RAS Blockade SRNS Bei Kindern mit steroidresistentem nephrotischem Syndrom sollte ein Renin-Angiotensin-Aldosteron-System-Hemmer eingesetzt werden, wobei eine sorgfältige Beurteilung der Volumenentleerung erfolgen sollte, um das Risiko einer akuten Niereninsuffizienz zu minimieren. (Abbildung 2)
9	CNI bei SRNS Wir empfehlen die Verwendung von Cyclosporin oder Tacrolimus als anfängliche Zweitlinientherapie für Kinder mit steroidresistentem nephrotischem Syndrom. (Abbildung 2)
10	Fehlendes Ansprechen auf CNI Im Falle einer Multi-Drug Resistenz eines NS soll eine Therapie mit Rituximab erwogen werden, insofern keine hereditären Podozytopathien vorliegen. (Abbildung 2)

Das Wichtigste auf einen Blick:

Minimal Change Disease (MCD) beim Erwachsenen

1

Diagnose

MCD wird durch eine Nierenbiopsie diagnostiziert. Es gibt keine nicht-invasiven Biomarker.

2

Initiale Behandlung der Minimal Change GN

Für die Erstbehandlung von MCD werden hochdosierte Glukokortikoide empfohlen. (Abbildung 1)

3

Dauer der initialen Behandlung mit Glukokortikoiden

Hohe Dosen von Glukokortikoiden sollten nicht länger als 16 Wochen verabreicht werden.

4

Reduktion der Glukokortikoide in der Erstbehandlung

Eine allmähliche Reduzierung der Glukokortikoid-Dosis sollte zwei Wochen nach der Remission beginnen und bis zu insgesamt 24 Wochen der Glukokortikoid-Exposition andauern.

5

Gegenanzeigen für Glukokortikoide

Patienten mit Kontraindikationen für Glukokortikoide sollten eine Erstlinientherapie mit Tacrolimus (mit Glukokortikoiden in reduzierter Dosis) erhalten. Cyclophosphamid, Mykophenolsäure Analoga können in zweiter Linie in Betracht gezogen werden.

6

Prognose

Das langfristige Überleben der Nieren ist bei Patienten, die auf die Behandlung ansprechen, ausgezeichnet.

7

Glukokortikoid-resistente Patienten

Patienten, die auf Glukokortikoide nicht ansprechen, werden ähnlich wie Patienten mit Glukokortikoid-refraktärer fokal-segmentaler Glomerulosklerose behandelt.

8

Seltene Rückfälle

Seltene Rückfälle der Minimal Change Disease werden ähnlich wie die Erstmanifestation behandelt, mit niedrigeren und weniger lang andauernden Dosen von Glukokortikoiden.

9

Häufig rezidivierende/steroidabhängige (FR/SD) MCD

Nachdem die Remission mit Glukokortikoiden herbeigeführt wurde, können bei häufig wiederkehrenden oder steroidabhängigen Patienten Cyclophosphamid, Rituximab, Calcineurin-Inhibitoren und Mycophenolatmofetil/Natriummycophenolat eingesetzt werden, um die Remission zu verlängern und die Rückfallquote zu senken.

10

Therapieauswahl bei FR/SD MCD

Im Allgemeinen sind keine Unterschiede zwischen den bei FR/SD MCD eingesetzten Medikamenten bekannt. Die Präferenz des Patienten und die Kosten müssen berücksichtigt werden.

Abbildung 1
Erstbehandlung bei MCD





Das Wichtigste auf einen Blick:

Podozytopathie mit fokal segmentaler Glomerulosklerose (FSGS)

1

Primäre FSGS

Der Begriff der „Primären FSGS“ wird verwendet, um die Krankheitseinheit zu bezeichnen, die vermutlich durch einen noch nicht identifizierten podozytentoxischen Faktor verursacht wird, der oft auf Immunsuppression anspricht. Es handelt sich um ein klinisch-pathologisches Syndrom, das durch FSGS-Läsionen in der Histopathologie mit diffuser Auslöschung des Fußprozesses in der Elektronenmikroskopie, Vorliegen eines nephrotischen Syndroms, definiert durch Proteinurie >3,5 g/Tag plus Hypoalbuminämie von <30 g/l, ohne Vorliegen einer genetischen oder sekundären Ursache, gekennzeichnet ist. (Abbildung 1 und 2)

2

FSGS unklarer Ursache

Eine FSGS kann ohne genetische oder identifizierbare sekundäre Ursache auftreten, ohne nephrotisches Syndrom und ohne eine diffuse Abflachung der Podozytenfußfortsätze in der Elektronenmikroskopie. In diesem Fall wird die Bezeichnung FSGS-UC verwendet. Diese Patienten sollten eine intensive CKD-Therapie erhalten und nicht immunsuppressiv behandelt werden, wobei Proteinurie und Serumalbumin engmaschig überwacht werden sollten. (Abbildung 1)

3

Genetische Testung für die FSGS

Gentests sollten bei Erwachsenen mit FSGS-Läsionen nicht routinemäßig durchgeführt werden, können aber bei konkreten Verdachtsmomenten in Betracht gezogen werden, insbesondere bei einer starken familiären Vorbelastung oder einer Resistenz gegen Immunsuppression. Diese Personen sollten an spezialisierte Zentren überwiesen werden, die über Fachwissen in genetischer Beratung und Gentests verfügen. (Tabelle 1)

4

Sekundäre FSGS

Erwachsene mit FSGS, die kein NS aufweisen, sollten auf eine sekundäre Ursache untersucht werden. Patienten mit sekundären Formen der FSGS sollten keine immunsuppressive Behandlung erhalten.

5

Initiale Therapie der primären FSGS

Hochdosierte orale Glukokortikoide werden als Erstbehandlung bei primärer FSGS empfohlen. Bei Erwachsenen mit relativen Kontraindikationen oder Unverträglichkeit gegenüber Glukokortikoiden können jedoch CNI als alternative Erstbehandlung bei Patienten mit primärer FSGS in Betracht gezogen werden.

6

Dauer der hochdosierten Glukokortikoidtherapie

Die anfängliche hochdosierte Glukokortikoidtherapie sollte bis zur vollständigen Remission oder bis zu einer maximalen Dauer von 16 Wochen fortgesetzt werden, was als Definition für Steroidresistenz gilt. Bei Patienten, die wahrscheinlich auf die Therapie ansprechen, wird sich die Proteinurie vor 16 Wochen in gewissem Umfang verringern. Wenn die Proteinurie keine Anzeichen einer Verringerung zeigt, ist es nicht notwendig, die hochdosierte Glukokortikoidtherapie fortzusetzen.

7

Glukokortikoid resistente primäre FSGS

Eine Behandlung mit Cyclosporin oder Tacrolimus wird für Erwachsene mit steroidresistenter primärer FSGS empfohlen und sollte mindestens 6 Monate lang durchgeführt werden, bevor von einer Resistenz ausgegangen werden kann.

8

Dauer einer Calcineurin Inhibitor Therapie

Erwachsene mit steroidresistenter primärer FSGS, die auf eine Behandlung mit einem CNI ansprechen, sollten das Medikament mindestens 12 Monate lang einnehmen, um das Risiko eines Rückfalls zu minimieren.

9

Behandlungsstrategien über CNI und Glukokortikoide hinaus

Erwachsene mit steroidresistenter primärer FSGS und Resistenz oder Unverträglichkeit gegenüber CNI sollten an spezialisierte Zentren überwiesen werden, um eine erneute Biopsie, eine alternative Behandlung oder die Teilnahme an einer klinischen Studie in Betracht zu ziehen.

10

Behandlung von Rezidiven der primären FSGS

Erwachsene mit einer steroidempfindlichen primären FSGS, die einen Rückfall erleiden, können nach demselben Ansatz behandelt werden wie Erwachsene mit einer rezidivierenden MCD.



Das Wichtigste auf einen Blick:

Podozytopathie mit fokal segmentaler Glomerulosklerose (FSGS)

Abbildung 1



Abbildung 2

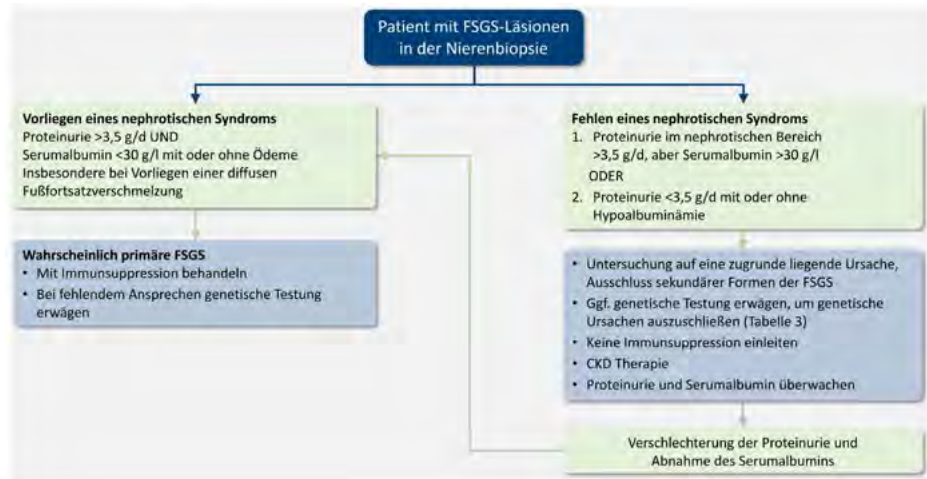


Tabelle 1

Genetische Formen von FSGS	
Genetische Mutationen von Podozyten- und glomerulären Basalmembranproteinen	<ul style="list-style-type: none"> • Proteinurie > 0,5 g/d • Gabe eines SGLT-2 Hemmers • Erwägen einer Behandlung mit Sparsentan (DEARA)
Erwägung genetischer Tests bei Erwachsenen mit FSGS	
<ul style="list-style-type: none"> • Wenn es eine positive Familienanamnese und/oder klinische Merkmale gibt, die auf eine syndromale Erkrankung hindeuten • Hilfe bei der Diagnose, insbesondere wenn die klinischen Merkmale nicht repräsentativ für einen bestimmten Krankheitsphänotyp sind • Begrenzung der Belastung durch Immunsuppression, insbesondere in Situationen, in denen Patienten behandlungsresistent zu sein scheinen • Bestimmung des Risikos eines Rezidivs nach Nierentransplantation • Ermöglichung einer Risikobewertung bei Lebendspender-Kandidaten oder bei hohem Verdacht auf APOL1-Risikovarianten • Hilfe bei der pränatalen Diagnose 	



Das Wichtigste auf einen Blick:

Infektassoziierte Glomerulonephritis

1

Auftreten

Infektionsassoziierte GN (bakteriell /viral) können nach einer Infektion (postinfektiöse GN), nach einer Latenzzeit (oft Tage bis Wochen nach einer Infektion) oder bei Vorliegen einer akuten oder chronischen Infektion (infektionsbedingt) auftreten.

2

Klinische Diagnose

Die Zusammenschau von Anamnese, körperlicher Untersuchung, Nierenfunktion (ACR, PCR, eGFR), Blut-Kulturen, Urin-Kultur, sowie serologischer Untersuchungen (z.B. C3, C4, Kryoglobulin, Faktor B, Serum-IgA-Spiegel, ASO, ANCA) reicht oft aus, um eine klinische Diagnose im Rahmen einer bakteriellen Infektion zu stellen.

3

Nierenbiopsie

Eine Nierenbiopsie kann notwendig sein, um die Diagnose zu bestätigen und/oder um bei Patienten mit bakterieller Infektion prognostische Informationen zu erhalten.

4

Behandlung der Infektassoziierten GN

Die Behandlung der postinfektiösen GN besteht in einer supportiven Behandlung zur Kontrolle von Ödemen, Proteinurie und Bluthochdruck. Eine Immunsuppression ist im Allgemeinen nicht nötig. Bei infektionsassoziiierter GN sollte die zugrunde liegende Infektion behandelt werden.

5

Hepatitis B

Etwa 250-350 Millionen Menschen (5 % der Weltbevölkerung) sind chronisch mit HBV infiziert, was HBV zu einem der häufigsten menschlichen Krankheitserreger macht. Etwa 3 bis 5 % der Patienten mit chronischer HBV-Infektion entwickeln als Komplikation eine Nierenerkrankung.

6

Behandlung von HBV

Erwachsene mit einer chronischen HBV-Infektion haben ein erhöhtes Risiko, ein Nierenversagen zu entwickeln. Patienten mit replikativer HBV-Infektion (gekennzeichnet durch HBV-DNA-Werte >2000 IE/ml) und GN sollten mit Nukleos(t)ide-Analoga behandelt werden, wie es in den Standardrichtlinien für die klinische Praxis bei HBV-Infektionen für die allgemeine Bevölkerung empfohlen wird.

7

Immunsuppression bei HBV vermeiden

Eine chronische unbehandelte HBV-Infektion kann aufflammen, wenn eine Immunsuppression zur Behandlung von HBV-assoziiierter oder HBV-unabhängiger GN eingeleitet wird.

8

Prävalenz und Diagnose von HIV

Patienten mit HIV, bei denen eine Nierenbiopsie durchgeführt wird, weisen ein breites Spektrum an Nierenpathologien auf, darunter - in der Reihenfolge der Prävalenz – Immunkomplex-GN, diabetische Nierenerkrankung, HIV-assoziierte Nephropathie (HIVAN), Tenofovir-Toxizität, FSGS, globale Sklerose (NOS), akute tubuläre Verletzungen, andere tubulointerstitielle, glomeruläre und vaskuläre Erkrankungen. Wenn möglich, sollte für eine genaue Diagnose eine Nierenbiopsie durchgeführt werden.

9

Behandlung von HIV

Es wird empfohlen, dass alle Patienten mit HIVAN und CKD unabhängig von der CD4-Zahl eine antiretrovirale Behandlung gegen HIV erhalten, wobei die Dosierung an die CKD angepasst wird. Die frühzeitige Einführung einer hochaktiven antiretroviralen Therapie wurde mit einer 60-prozentigen Verringerung der Inzidenz von HIVAN in Verbindung gebracht. Es gibt keine randomisierten Studien zur Behandlung von HIV-assoziierten Nierenerkrankungen.

10

Parasitäre Infektionen

Parasitäre Infektionen sollten behandelt werden, um den zugrunde liegenden infektiösen Organismus auszurotten. Patienten mit Leberfibrose aufgrund von Bilharziose sollten auf die Entwicklung einer Nierenerkrankung überwacht werden, und Patienten mit Bilharziose in der Vorgeschichte und erhöhtem Serumkreatinin und/oder Hämaturie sollten auf Blasenkrebs und/oder Harnwegsobstruktion untersucht werden. Eine Immunsuppression ist bei der Behandlung von GD, die eine parasitäre Infektion kompliziert, nicht angezeigt.



Das Wichtigste auf einen Blick:

Immunoglobulin- und Komplementvermittelte glomeruläre Erkrankungen mit dem Schädigungsmuster einer membranproliferativen Glomerulonephritis (MPGN)

1	<p>MPGN ist keine Krankheit</p> <p>Die MPGN ist keine einzelne, spezifische Krankheit, sondern umfasst verschiedene glomeruläre Erkrankungen mit dem lichtmikroskopischen Muster der Nierenschädigung. Die ältere Nomenklatur der MPGN-Typen 1-3 sollte aufgegeben werden.</p>
2	<p>Klassifizierung von MPGN</p> <p>Glomeruläre Schädigungen mit einem MPGN-Muster werden jetzt nach der Pathobiologie klassifiziert und beruhen auf der Immunfluoreszenzuntersuchung der Nierenbiopsie. Diese Entitäten können grob als immunfluoreszenznegativ, komplementdominant oder immunoglobulinpositiv (mit oder ohne Komplement) definiert werden (Abbildung 1).</p>
3	<p>Differentialdiagnose von MPGNs</p> <p>Die Differentialdiagnose glomerulärer Schädigungen mit einem MPGN-Muster ist breit gefächert und umfasst infektionsbedingte glomeruläre Erkrankungen, Autoimmunerkrankungen und komplementvermittelte Erkrankungen (Tabelle 1).</p>
4	<p>Eine Infektion ausschließen</p> <p>Bei Patienten mit Immunkomplex-vermittelter GN sollte eine Infektion ausgeschlossen und anschließend nach einer Autoimmunerkrankung gesucht werden. Wenn monoklonale Immunglobulinablagerungen vorhanden sind, sollte nach einer hämatologischen Malignität gesucht werden.</p>
5	<p>Überlegungen zur idiopathischen ICGN bei Erwachsenen</p> <p>Die Idiopathische Immunkomplex-vermittelte GN (ICGN) ist bei Erwachsenen nicht häufig. Wenn keine Ätiologie gefunden wird, ist nach Komplementdysregulationen und deren Auslösern zu suchen. Die C3-Glomerulopathie (C3G) kann sich als Immunkomplex-vermittelte GN tarnen.</p>
6	<p>Überlegungen zu C3G</p> <p>Bevor die Diagnose C3G gestellt wird, sollte eine Infektion ausgeschlossen werden, und bei Patienten über 50 Jahren sollte eine monoklonale Gammopathie ausgeschlossen werden.</p>
7	<p>Behandlung von ICGN mit bekannter Ursache</p> <p>Die Behandlung der Immunkomplex-vermittelten GN sollte auf die zugrunde liegende Ursache ausgerichtet sein.</p>
8	<p>Behandlung von ICGN mit unbekannter Ursache</p> <p>In Ermangelung einer zugrundeliegenden Ursache kann die idiopathische, durch Immunkomplexe vermittelte GN je nach Schwere und Aktivität der Erkrankung mit Glukokortikoiden und/oder immunsuppressiven Therapien behandelt werden.</p>
9	<p>Klinische Studien</p> <p>Patienten mit C3G sollten, sofern verfügbar, in eine klinische Studie eingeschlossen werden.</p>
10	<p>Behandlung von C3G:</p> <p>Liegt keine monoklonale Gammopathie vor, sollte die C3GN mit MMF in Kombination mit Glukokortikoiden oder Eculizumab unter Berücksichtigung der Krankheitsschwere, -progredienz, eGFR, Proteinurie, und Histologie behandelt werden.</p>



Das Wichtigste auf einen Blick:

Immunoglobulin- und Komplement-vermittelte glomeruläre Erkrankungen mit dem Schädigungsmuster einer membranproliferativen Glomerulonephritis (MPGN)

Abbildung 1

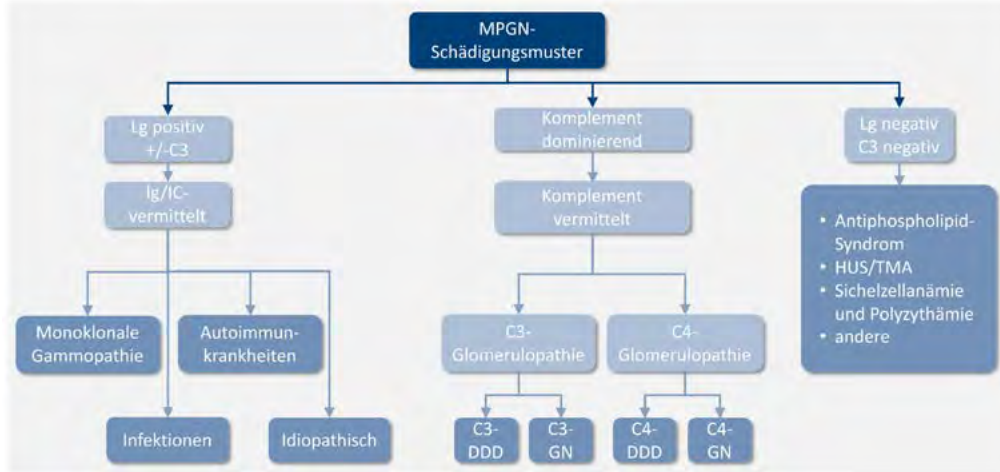


Tabelle 1

<p>Immunglobulin-/Immunkomplex-vermittelt</p>	<p>Ablagerung von Antigen-Antikörper-Immunkomplexen als Folge einer Infektion: Viral: Hepatitis C (einschließlich HCV-assoziierte gemischter Kryoglobulinämie), Hepatitis B Bakteriell: Endokarditis, infizierter ventrikulo-atrialer Shunt, viszerale Abszesse, Lepra, Meningokokkenmeningitis Protozoen/andere Infektionen: Malaria, Schistosomiasis, Mykoplasmen, Leishmaniose, Filariose, Histoplasmose</p> <p>Ablagerung von Immunkomplexen als Folge einer Autoimmunerkrankung: SLE Sjögren-Syndrom Rheumatoide Arthritis Mischkollagenosen</p> <p>Ablagerung von monoklonalem Ig als Folge einer monoklonalen Gammopathie aufgrund einer Plasmazell- oder B-Zell-Erkrankung</p> <p>Fibrilläre Glomerulonephritis</p> <p>Idiopathisch</p>
<p>Komplement-vermittelt</p>	<p>C3-Glomerulonephritis und C3 DDD: Mutationen in komplementregulierenden Proteinen: CFH, CFI, CFHR5 Mutationen in Komplementfaktoren: C3 Antikörper gegen Komplementfaktoren: Nephritis Faktor C3, C4 und C5 Antikörper gegen Komplementregulationsproteine: CFH, CFI, CFB</p> <p>C4-Glomerulonephritis und C4-DDD</p>
<p>Membranproliferatives Muster ohne Immunkomplexe oder Komplement</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Heilungsphase von HUS/TTP • Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom (Anticardiolipin-Ak) • POEMS-Syndrom • Strahlen-Nephritis • Nephropathie im Zusammenhang mit einer Knochenmarkstransplantation • Medikamenten-assoziierte thrombotische Mikroangiopathien • Sichelzellanämie und Polyzythämie • Dysfibrinogenämie und andere pro-thrombotische Zustände • Antitrypsin-Mangel



Das Wichtigste auf einen Blick:

ANCA-assoziierte Glomerulonephritis

1	<p>Diagnose der ANCA-assoziierten Vaskulitis</p> <p>Die Diagnose einer AAV muss so früh wie möglich gestellt werden, um das Risiko eines dauerhaften Verlusts der Nierenfunktion und lebensbedrohlicher Komplikationen zu verringern. Bei einem klinischen Bild, das mit einer Myeloperoxidase (MPO)- oder Proteinase 3 (PR3)-ANCA-positiven Vaskulitis vereinbar ist, sollte mit dem Beginn der immunsuppressiven Behandlung nicht bis zur Nierenbiopsie gewartet werden. Dies gilt insbesondere für Patienten, deren Zustand sich rasch verschlechtert (Abbildung 1).</p>
2	<p>Induktionstherapie</p> <p>Die initiale Behandlung der AAV besteht aus Glukokortikoiden in Kombination mit Cyclophosphamid oder Rituximab (Abbildung 2). Bei Patienten mit stark eingeschränkter oder schnell abnehmender Nierenfunktion können sowohl Cyclophosphamid und Glukokortikoide als auch die Kombination von Rituximab und Cyclophosphamid eingesetzt werden.</p>
3	<p>Avacopan</p> <p>Avacopan kann als Alternative zu Glukokortikoiden eingesetzt werden. Patienten mit einem erhöhten Risiko einer Glukokortikoid-Toxizität profitieren wahrscheinlich am meisten von Avacopan. Patienten mit niedriger GFR können von einer größeren GFR-Verbesserung profitieren.</p>
4	<p>Plasmaaustausch</p> <p>Ein Plasmaaustausch sollte bei Patienten mit einem SCr-Wert von mehr als 3,4 mg/dl, bei Patienten, die eine Dialyse benötigen oder bei denen der SCr-Wert schnell ansteigt, oder bei Patienten mit diffuser Alveolarblutung, die eine Hypoxämie aufweisen, erwogen werden (Abbildung 2). Bei Patienten mit einem Überlappungssyndrom von ANCA-Vaskulitis und Anti-GBM sollte die initiale Behandlung um einen Plasmaaustausch ergänzt werden.</p>
5	<p>Verwendung von Glukokortikoiden</p> <p>Obwohl bei der Induktionstherapie von AAV traditionell hoch dosierte Glukokortikoide verabreicht werden, haben neuere Daten gezeigt, dass niedrigere Dosen ebenso wirksam sind, und dabei weniger kurz- und langfristige Nebenwirkungen aufweisen.</p>
6	<p>Erhaltungstherapie</p> <p>Nach der Induktion der Remission wird eine Erhaltungstherapie mit Rituximab oder Azathioprin und niedrig dosierten Glukokortikoiden empfohlen (Abbildung 2). Die optimale Dauer der Erhaltungstherapie ist nicht bekannt, sollte aber zwischen 18 Monaten und 4 Jahren liegen.</p>
7	<p>Bevorzugte Erhaltungstherapie</p> <p>Rituximab soll als Erhaltungstherapie bei folgenden Patienten bevorzugt werden: Patienten mit rezidivierendem Verlauf, PR3-ANCA-Positivität, Altersgebrechlichkeit, Azathioprin-Allergie oder wenn die Einsparung von Glukokortikoiden besonders wichtig ist.</p>
8	<p>Absetzen der Erhaltungstherapie</p> <p>Wenn ein Absetzen der Erhaltungstherapie in Betracht gezogen wird, sollte das Rezidiv-Risiko beachtet werden. Die Patienten sollten darüber informiert werden, dass bei einem Wiederauftreten der Symptome eine sofortige Behandlung erforderlich ist.</p>
9	<p>Rezidivierende Erkrankung</p> <p>Bei Patienten mit rezidivierender Erkrankung sollte eine Re-Induktion vorzugsweise mit Rituximab erfolgen.</p>
10	<p>Refraktäre Erkrankung</p> <p>Patienten mit refraktärer Erkrankung können durch eine Erhöhung der Glukokortikoide (intravenös oder oral), durch die Therapie mit Rituximab, wenn zuvor eine Cyclophosphamid-Induktion durchgeführt wurde, oder vice versa behandelt werden. Ein Plasmaaustausch kann erwogen werden.</p>



Das Wichtigste auf einen Blick:

ANCA-assoziierte Glomerulonephritis

Abbildung 1
Diagnose

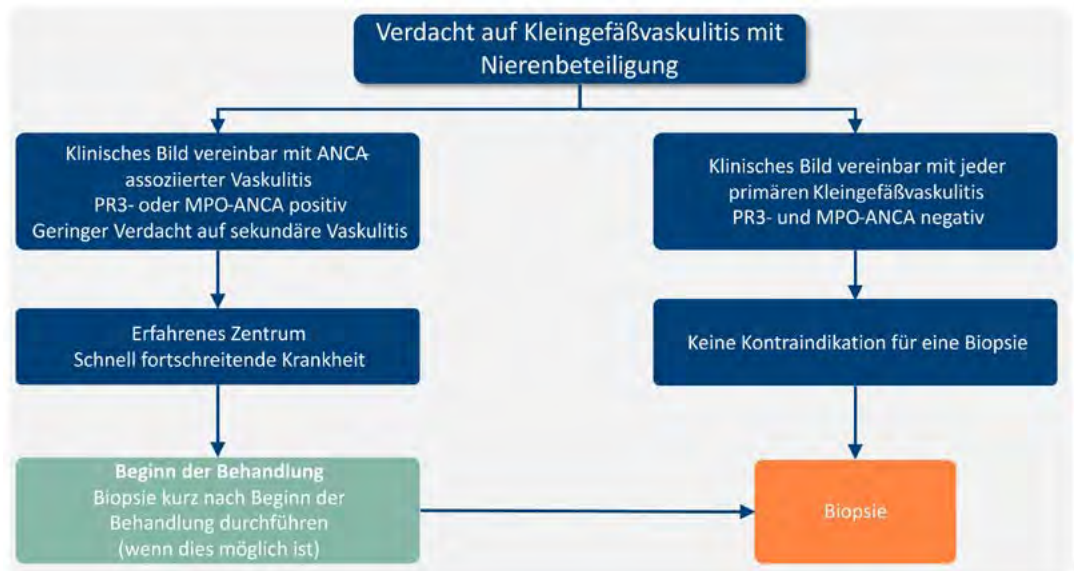
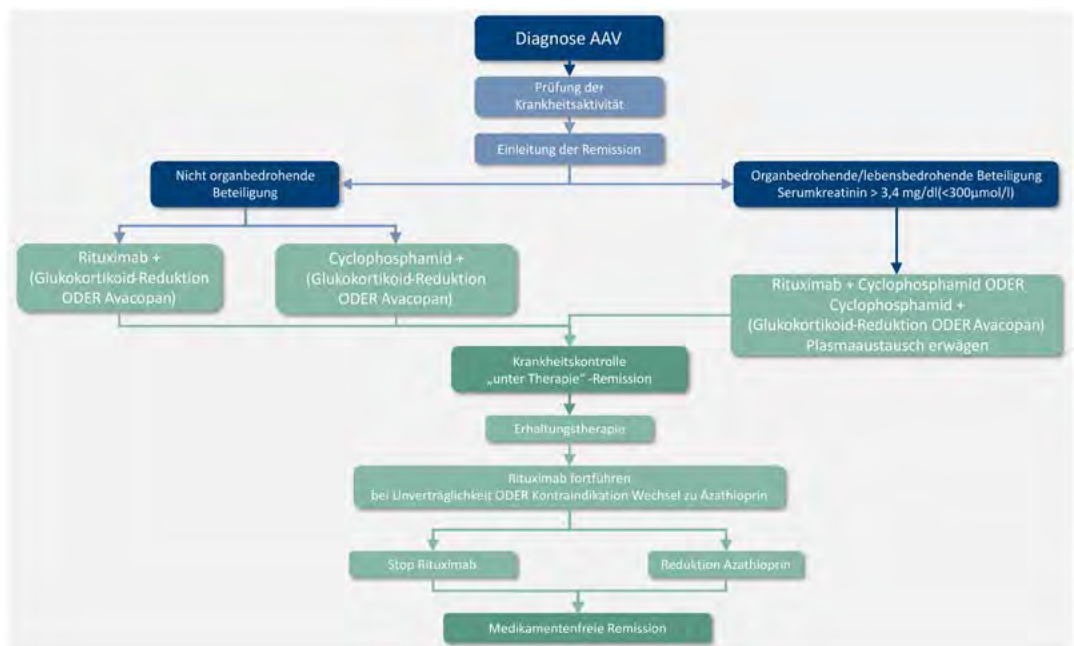


Abbildung 2
Therapie





Das Wichtigste auf einen Blick:

Lupusnephritis

1	<p>Diagnose</p> <p>Eine frühzeitige Diagnose und rechtzeitige Behandlung der aktiven Lupusnephritis sind wichtig, um die Nephronen zu erhalten. Veränderungen der Nierenfunktion oder Proteinurie auf der Grundlage von wiederholten Messungen können auf eine Lupusnephritis (LN) hindeuten, welche durch eine Nierenbiopsie bestätigt werden sollte.</p>
2	<p>Antimalariatherapie</p> <p>Hydroxychloroquin wird für alle Patienten mit LN empfohlen, sofern keine Kontraindikationen vorliegen.</p>
3	<p>Lupusnephritis der Klasse I/II</p> <p>Die immunsuppressive Therapie bei Patienten mit LN der Klasse I/II sollte sich an den extrarenalen Krankheitsmanifestationen orientieren, es sei denn, die Patienten haben ein nephrotisches Syndrom aufgrund einer Lupus-Podozytopathie, die wie eine Minimal Change GN behandelt wird.</p>
4	<p>Initiale Immunsuppression bei aktiver Lupusnephritis der Klasse III/IV</p> <p>Patienten mit aktiver LN der Klassen III oder IV, mit oder ohne membranöser Komponente, sollen zunächst mit Glukokortikoiden plus einem der folgenden Medikamente behandelt werden:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mycophenolsäure-Analoga (MPAA); oder • niedrig dosiertes intravenöses Cyclophosphamid; oder • MPAA oder niedrig dosiertem Cyclophosphamid i.v. in Kombination mit Belimumab; oder • MPAA und ein Calcineurin-Inhibitor (CNI) (bevorzugt Voclosporin>Tacrolimus>Cyclosporin), wenn die Nierenfunktion nicht schwer beeinträchtigt ist (d.h. eGFR ≤ 45 ml/min pro $1,73$ m²) (Abbildung 1)
5	<p>Glukokortikoid-Dosierung</p> <p>Obwohl Glukokortikoide bei LN im Allgemeinen in hohen Dosen verabreicht werden, deuten neue Daten darauf hin, dass niedrigere Dosen ebenso wirksam sein können, jedoch mit weniger Toxizität.</p>
6	<p>Langfristige Immunsuppression bei Lupusnephritis der Klasse III/IV:</p> <p>Patienten sollen nach Abschluss der Initialtherapie eine Therapie mit MPAA erhalten. Die Gesamtdauer der anfänglichen Immunsuppression und der kombinierten Erhaltungsimmunsuppression bei proliferativen LN sollte ≥ 36 Monate betragen (Abbildung 2).</p>
7	<p>Klasse-V-Lupusnephritis</p> <p>Die Lupusnephritis der Klasse V wird mit einer RAS-Blockade, einer Blutdruckoptimierung und Hydroxychloroquin behandelt; bei Patienten, die eine Proteinurie im nephrotischen Bereich entwickeln, sollte zusätzlich eine Immunsuppression durchgeführt werden.</p>
8	<p>Unbefriedigendes Ansprechen auf die Behandlung</p> <p>Unbefriedigendes Ansprechen auf die Behandlung kann auf fehlende Therapieadhärenz, unzureichende Dosierung der Immunsuppressiva oder erhebliche chronische Nierenschäden zurückzuführen sein. Bei Patienten, bei denen diese Faktoren ausgeschlossen sind, kann eine refraktäre LN vorliegen.</p>
9	<p>Nierenkrankheit im Endstadium</p> <p>Die Nierentransplantation ist die bevorzugte Form der Nierenersatztherapie für LN-Patienten, die eine terminale Niereninsuffizienz entwickeln.</p>
10	<p>Schwangerschaft bei Patientinnen mit Lupusnephritis</p> <p>Eine gute Schwangerschaftsprognose erfordert Beratung und Planung vor der Schwangerschaft. Eine Schwangerschaft sollte vermieden werden, wenn die LN aktiv ist oder wenn die Patientinnen potenziell teratogenen Medikamenten ausgesetzt sind.</p>



Das Wichtigste auf einen Blick: Lupusnephritis

Abbildung 1
Therapie

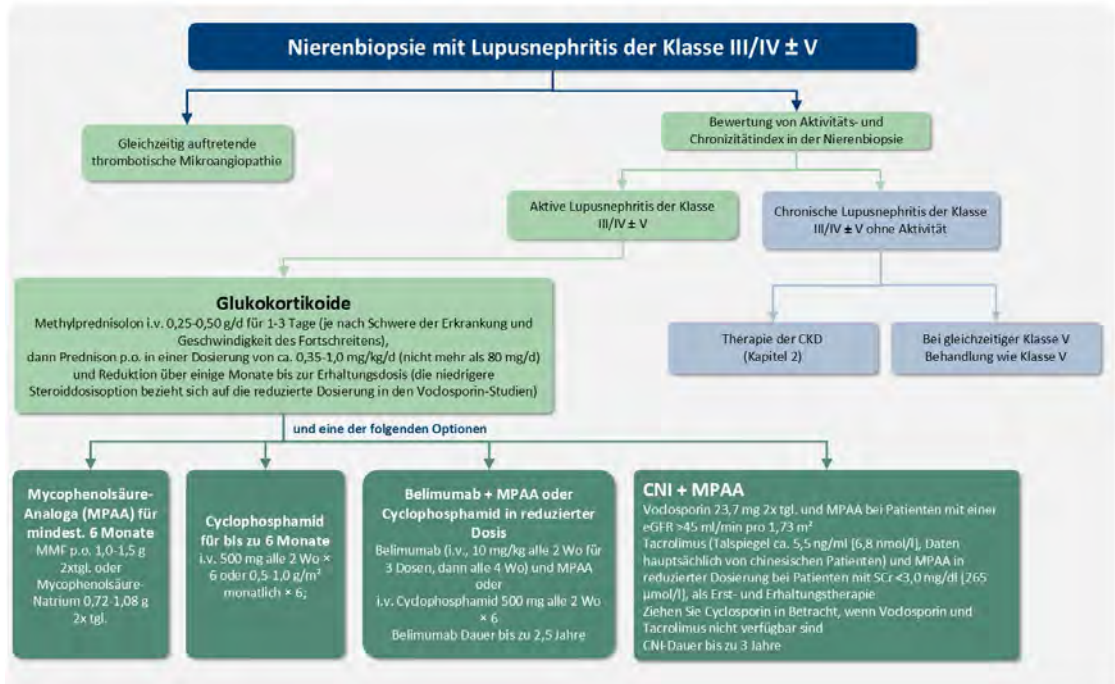
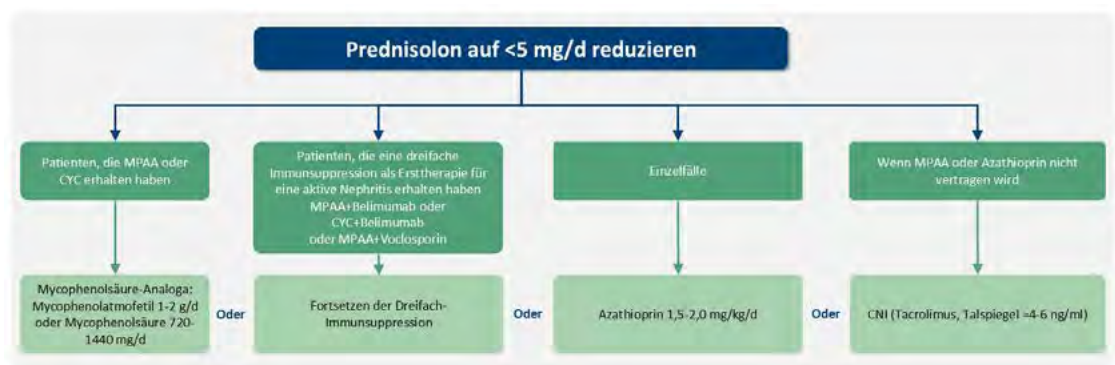


Abbildung 2
Therapiefortführung



Das Wichtigste auf einen Blick:

Anti-glomeruläre Basalmembran-Antikörper vermittelte Glomerulonephritis (anti-GBM-GN)

1

Diagnose

Bei allen Patienten mit einer rapid progressiven Glomerulonephritis sollte die Diagnose so schnell wie möglich gestellt werden. Besteht der Verdacht auf eine Anti-GBM-Erkrankung, sollte unverzüglich mit der Behandlung begonnen werden, auch wenn die Diagnose noch nicht bestätigt wurde (Abbildung 1).

2

Behandlung

Bei allen Patienten mit Anti-GBM-GN soll die Einleitung einer Immunsuppression mit Cyclophosphamid, Glukokortikoiden und Plasmapherese erfolgen. Besteht bei Erstvorstellung bereits Dialysepflicht, der Nachweis von 100 % Halbmonden oder >50 % globale Glomerulosklerose in einer adäquaten Biopsie und es liegt keine Lungenbeteiligung vor, dann soll keine Therapie durchgeführt werden (Abbildung 1).

3

Dauer der Behandlung

Ein Plasmaaustausch sollte durchgeführt werden, bis keine Anti-GBM-Antikörper mehr im Serum nachweisbar sind. Cyclophosphamid sollte 2-3 Monate lang verabreicht werden, und die Glukokortikoide sollten über 6 Monate hinweg reduziert werden. Eine Erhaltungstherapie der Anti-GBM-Erkrankung ist nicht erforderlich, mit Ausnahme von Patienten, die auch ANCA(anti-neuphile zytoplasmatische)-positive Antikörper aufweisen.

4

Refraktäre Erkrankung

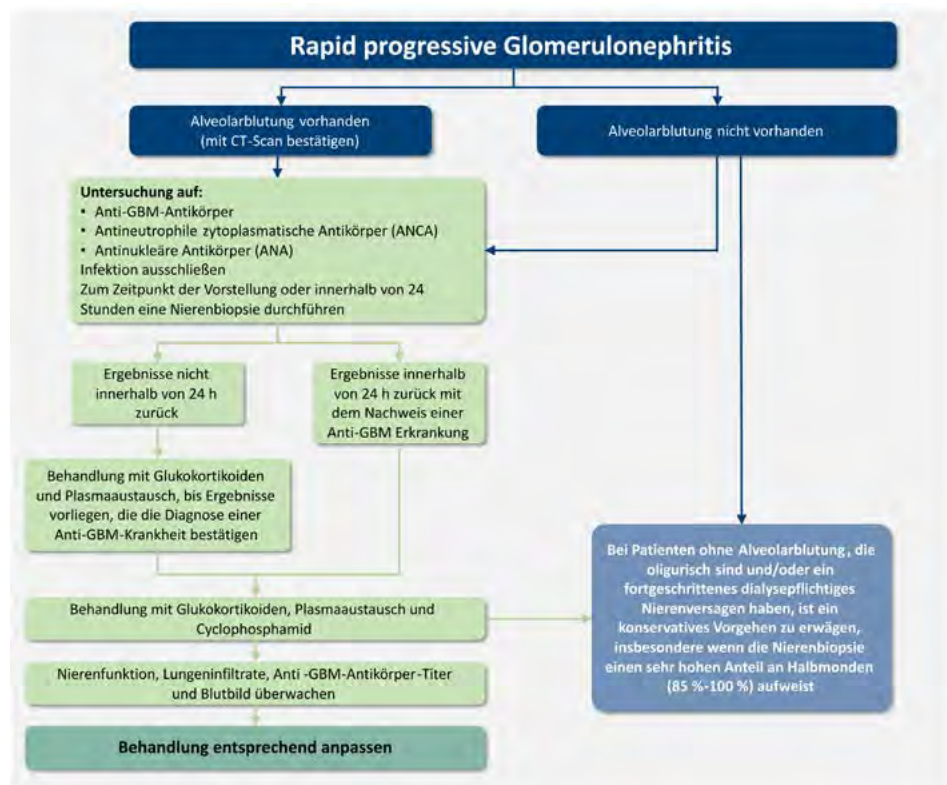
Bei refraktärer Anti-GBM-Erkrankung kann Rituximab eingesetzt werden.
Bei Anti-GBM-Erkrankung kann Imlifidase (Einzeldosis) erwogen werden.

5

Nierentransplantation

Eine Nierentransplantation bei Patienten mit Nierenversagen aufgrund einer Anti-GBM-Erkrankung sollte so lange verschoben werden, bis Anti-GBM-Antikörper für mindestens 6 Monate nicht mehr nachweisbar sind.

Abbildung 1



Versionsnummer:	1.0
Erstveröffentlichung:	03/2025
Nächste Überprüfung geplant:	03/2030

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