

## Nierenschäden bei Sklerodermie



DEUTSCHE  
NIERENSTIFTUNG

sich in der Urinuntersuchung Auffälligkeiten gezeigt, muss die genaue Ursache herausgefunden werden. Hinweise kann eine Ultraschalluntersuchung des Bauches bringen, durch welche sich die Nierengröße beurteilen lässt. In einer speziellen Ultraschalluntersuchung, der farbkodierten Dopplersonographie, kann der Blutfluss in den Nierengefäßen bestimmt werden. Bei Sklerodermie-Patienten sind die Nieren unter Umständen klein und schlechter durchblutet. In manchen Fällen muss eine Nierenbiopsie durchgeführt werden, bei der mit einer dünnen Nadel unter örtlicher Betäubung eine kleine Gewebeprobe aus einer Niere entnommen und dann mit einem Mikroskop untersucht wird.

### Was tun, wenn die Nieren geschädigt sind?

Patienten, bei denen sich eine Schädigung der Nieren gezeigt hat, sollten von einem Nierenspezialisten (Nephrologe) mitbetreut werden. Neben einer regelmäßigen Kontrolle der Blutdruckwerte sollten, je nach Schweregrad der Nierenfunktionsstörung, regelmäßig die Nierenwerte im Blut und die Eiweiß- bzw. Albuminausscheidung im Urin untersucht werden. Weiterhin ist es wichtig, nierenschädigende Medikamente zu vermeiden. Im Falle der rasch fortschreitenden renalen Krise ist eine Überwachung und Behandlung im Krankenhaus notwendig. Früher sind sehr viele Sklerodermie-Patienten an dieser Komplikation verstorben. Durch die Behandlung mit ACE-Hemmern (einer Gruppe von Blutdruckmedikamenten) hat sich die Prognose jedoch deutlich verbessert. Einige dieser Patienten benötigen jedoch vorübergehend oder andauernd die Blutwäsche (Dialyse).

### Warum ist die frühzeitige Erkennung von Nierenschäden wichtig?

Um die notwendigen Maßnahmen bei eingetretener Nierenschädigung veranlassen zu können, ist die

frühzeitige Erkennung dieser Komplikation von großer Bedeutung. Auch bei scheinbar „nierengesunden“ Patienten mit systemischer Sklerodermie müssen daher regelmäßig Untersuchungen von Urin und Blut durchgeführt werden. Da ein hoher Blutdruck erstes Zeichen eines Nierenschadens sein kann, hat die regelmäßige Kontrolle der Blutdruckwerte einen hohen Stellenwert. Wenn möglich sollten die Blutdruckwerte eigenständig gemessen werden. Hierzu gibt es leicht benutzbare Blutdruckgeräte, die für den häuslichen Gebrauch bestimmt sind. Die rechtzeitige Behandlung eines Bluthochdrucks ist wichtig, da dieser zusätzlich erheblichen Schaden an den Nieren anrichten kann. Nach Möglichkeit sollte zur Behandlung des erhöhten Blutdrucks ein Medikament aus der Gruppe der ACE-Hemmer eingesetzt werden. Diese Medikamente senken nicht nur die Blutdruckwerte, sondern wirken auch schützend auf die Nieren. Sie können eine erhöhte Eiweißausscheidung reduzieren und werden bei der renalen Krise sehr wirksam eingesetzt.

Informationen über die Systemische Sklerodermie im Internet:

Deutsches Netzwerk für Systemische Sklerodermie:  
[www.sklerodermie.info](http://www.sklerodermie.info)

Sklerodermie Selbsthilfegruppe:  
[www.sklerodermie-selbsthilfe.de](http://www.sklerodermie-selbsthilfe.de)



Die Deutsche Nierenstiftung hat folgende Informationsfaltblätter herausgegeben:

- 1 Prävention und Früherkennung
- 2 Bluthochdruck und Niere
- 3 Diabetes und Nierenerkrankungen
- 4 IgA-Nephritis
- 5 ANCA-assoziierte Vaskulitis -Entzündung der Blutgefäße
- 6 Zystennieren
- 7 Das nierenkranke Kind
- 8 Hämodialyse
- 9 Bauchfelldialyse CAPD
- 10 Nierentransplantation
- 11 Lebend-Nierenspende
- 12 Organspende
- 13 Blutarmut bei Dialysepatienten
- 14 Schwangerschaft und Nierenerkrankungen
- 15 Vitamin-D und Nierenerkrankungen
- 16 Nierensteine
- 17 Schrumpfnieren
- 18 Gefäßzugänge für die Hämodialyse
- 19 CCPD
- 20 Harnwegs- und Blasenentzündung
- 21 Ernährung bei Nierenerkrankungen
- 22 Nephrotisches Syndrom
- 23 Morbus Fabry
- 24 **Nierenschäden bei Sklerodermie**
- 25 Bewegung und Sport zur Prävention und Rehabilitation

Diese Faltblätter können bei der Deutschen Nierenstiftung bestellt werden. Die Preise für Mitglieder und Nichtmitglieder sind aktuell bei der Deutschen Nierenstiftung zu erfragen.



**Deutsche Nierenstiftung**  
c/o Klinikum Darmstadt  
Grafenstrasse 9  
64283 Darmstadt  
Tel. 06151/78 074 - 0  
Fax 06151/78 074 - 29  
[www.nierenstiftung.de](http://www.nierenstiftung.de)  
[info@nierenstiftung.de](mailto:info@nierenstiftung.de)

**Spendenkonto Deutsche Nierenstiftung**  
Dresdner Bank Mannheim, Kto: 6 576 692 00 BLZ 670 800 50

# Nierenschäden bei Sklerodermie

## Was ist eine „Systemische Sklerodermie“?

Die systemische Sklerodermie ist eine Erkrankung des Bindegewebes. Der Name leitet sich ab von den griechischen Wörtern für „hart“ (skleros) und „Haut“ (derma). Sklerodermie bedeutet also übersetzt „harte Haut“. Es kommt zu einer Vermehrung des Bindegewebes mit daraus folgender Verdickung und Verhärtung der Haut. Die Erkrankung kann von einem Arzt zusätzlich daran erkannt werden, dass im Blut bestimmte Antikörper gegen Strukturen von Zellkernen menschlicher Zellen nachgewiesen werden. Schreitet die Erkrankung fort, kann es zu einer Schädigung innerer Organe wie z.B. der Lunge, des Verdauungstraktes oder der Niere kommen. Die Ursache der Sklerodermie ist bis heute nicht geklärt. Frauen sind viermal häufiger betroffen als Männer. Da die systemische Sklerodermie eine seltene Erkrankung ist, ist eine Betreuung der Erkrankten durch Ärzte in spezialisierten Zentren anzuraten.

## Wie ist der Krankheitsverlauf bei systemischer Sklerodermie?

Der Krankheitsverlauf bei der Sklerodermie kann sehr unterschiedlich sein. Einige Patienten haben sehr milde Krankheitsverläufe, bei denen das Wohlbefinden und die Lebenserwartung kaum eingeschränkt sind. Bei anderen Erkrankten kommen schwere Verläufe vor. In diesen Fällen können mehrere innere Organe geschädigt werden und auch die Lebenserwartung kann verkürzt sein. Wenn die Niere bei der systemischen Sklerodermie erkrankt ist, ist dies häufig ein Hinweis auf einen schweren Krankheitsverlauf, der besondere ärztliche Vorsichtsmaßnahmen und eventuell den Einsatz von ACE-Hemmern (einer Gruppe von Blutdruckmedikamenten) erfordert.

Da die Sklerodermie so unterschiedlich verläuft, wurden die einzelnen Krankheitsformen genau beschrie-

ben, um Voraussagen über den Krankheitsverlauf machen zu können.

Unterschieden wird die „zirkumskripte Sklerodermie“, die sich auf die Verhärtung einzelner Hautpartien beschränkt und niemals innere Organe befällt. Bei der systemischen Sklerodermie unterscheidet man eine begrenzte (limitierte) Form und eine diffuse Form, die unterschiedlich große Teile der Haut befallen. Insbesondere bei der diffusen Krankheitsform mit ausgedehntem und rasch fortschreitendem Befall der Haut kommt es zur Mitbeteiligung innerer Organe. In abnehmender Häufigkeit sind der Magen-Darm-Trakt (Schluckstörungen, Sodbrennen, Übelkeit, Durchfälle und Gewichtsverlust), die Lungen (Atemnot und Husten), das Herz (abnehmende Leistungsfähigkeit, Herzrhythmusstörungen) und die Nieren betroffen. Diese Schädigung innerer Organe, insbesondere der Niere, hat einen starken Einfluss auf die Prognose der systemischen Sklerodermie.



**Paul Klee, Park bei Lu**, 1938, 129; Öl- und Kleisterfarbe auf Jute; Rahmenleisten; 100x70cm. Zentrum Paul Klee, Bern. © VG Bild-Kunst, Bonn 2005.

**Paul Klee** (1879-1940) litt selbst an Systemischer Sklerodermie. Anhand von Briefen und Photographien ließ sich rekonstruieren, dass neben Lunge und Magen-Darm-Trakt auch die Nieren betroffen waren.

## Welche Formen der Nierenschädigung bei systemischer Sklerodermie gibt es?

- Eine langsam fortschreitende Form, die durch Spezialuntersuchungen festgestellt wird und sich durch einen auffälligen Urinbefund oder erhöhte Nierenwerte zeigt.
- Eine rasch fortschreitende, symptomreiche Form, auch als renale Krise bezeichnet, die innerhalb kurzer Zeit zum Verlust der Nierenfunktion und Dialysepflichtigkeit führen kann.
- Eine Schädigung der Nieren durch Medikamente, die bei Sklerodermie eingesetzt werden (z. B. Cyclosporin und D-Penicillamin).

## Welche Patienten haben ein erhöhtes Risiko für eine Nierenschädigung?

Ein erhöhtes Risiko haben insbesondere Patienten mit diffuser systemischer Sklerodermie. In dieser Patientengruppe kommt es, neben einer fortschreitenden Sklerose der Haut, häufig zu einem Befall innerer Organe. Die Entstehung eines Nierenschadens wurde auch mit anderen Faktoren in Verbindung gebracht. Eine Nierenschädigung wurde häufiger bei Sklerodermie-Patienten beobachtet, in deren Blut ein bestimmter Antikörper (gegen die RNA Polymerase) nachgewiesen worden war.

## Wie häufig kommt es zu einer Nierenbeteiligung?

Bei Patienten mit weniger ausgedehntem Hautbefall (limitierter Form) kommt es nur äußerst selten (ca. 1% der Patienten) zu einer Nierenbeteiligung. Patienten, die an diffuser systemischer Sklerodermie erkrankt sind, haben ein wesentlich höheres Risiko. Von diesen Patienten entwickeln bis zu 70% im Verlauf eine Beteiligung der Nieren unterschiedlicher Ausprägung. Die schwerste Form, die „renale Krise“, wird bei 7-10% der Patienten beobachtet und tritt häufig

innerhalb der ersten 5 Jahre nach Diagnosestellung der systemischen Sklerodermie auf.

## Welche Symptome können auf eine Nierenschädigung hinweisen?

Eine Schädigung der Nieren wird häufig zunächst nicht wahrgenommen, da sich lange Zeit keine Beschwerden zeigen. Erstes Zeichen einer Nierenschädigung kann ein plötzlich auftretender hoher Blutdruck sein, der zu Kopfschmerzen, Nasenbluten und Sehstörungen führen kann. Nimmt die Leistungsfähigkeit der Nieren weiter ab, so kommt es zu einer Wasseransammlung im Körper, was zum Anschwellen von Beinen, Armen und Augenlidern führen kann. Da alle diese Symptome auch bei anderen Erkrankungen (Nierenerkrankungen anderer Ursache, Herzschwäche etc.) auftreten können, ist eine Ursachensuche dringend erforderlich.

## Wie stellt der Arzt eine Nierenbeteiligung bei systemischer Sklerodermie fest?

In gesunden Nieren werden die körpereigenen Eiweiße wie durch einen Filter zurückgehalten und nur in minimalen Mengen mit dem Urin ausgeschieden. Bei Patienten mit systemischer Sklerodermie kann dieser Filter beschädigt sein, so dass Eiweiße, insbesondere das Albumin, nicht im Blut zurückgehalten werden, sondern in größeren Mengen mit dem Urin verloren gehen. Die Eiweißausscheidung kann durch eine einfache Untersuchung (Urinteststreifen) überprüft werden. Zur genauen Bestimmung der Eiweißmenge wird meist der 24 Stunden-Sammelurin untersucht. Noch bevor sich eine Verschlechterung der Nierenfunktion durch einen Anstieg der Nierenwerte im Blut (Kreatinin und Harnstoff) oder eine Abnahme der Kreatinin-Clearance (einem Marker der Ausscheidungsfunktion der Nieren) zeigt, kann eine erhöhte Eiweißausscheidung frühzeitig auf eine Schädigung der Nieren hinweisen. Haben