Nephrologe 2019 · 14:174–175

<https://doi.org/10.1007/s11560-019-0332-0>

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2019

B. Tönshoff¹ · L. T. Weber²

¹ Klinik Kinderheilkunde I, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

² Kindernephrologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät und Uniklinik Köln, Universität zu Köln, Köln, Deutschland

Pädiatrische Nephrologie

Das vorliegende Heft ist nach den Ausgaben in den Jahren 2010 und 2015 nun das dritte Sonderheft der Zeitschrift *Der Nephrologe*, das dem Schwerpunktthema „Pädiatrische Nephrologie“ gewidmet ist. Anlass ist die diesjährige 50. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie in Köln vom 28.–30.03.2019 – ein besonderes Jubiläum unserer Fachgesellschaft, die als Arbeitsgemeinschaft für pädiatrische Nephrologie (APN) am 16.11.1974 in Stuttgart offiziell gegründet wurde und sich schließlich im Jahr 2008 in „Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie (GPN)“ umbenannte. Die zentrale Aktivität der GPN ist die Planung und Durchführung wissenschaftlicher Studien und Register, die eine hohe internationale Reputation genießen. In letzter Zeit trat die Entwicklung wissenschaftlich begründeter Leitlinien nach den Grundsätzen der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. (AWMF) hinzu. Das vorliegende Sonderheft will dieser Entwicklung Rechnung tragen und präsentiert daher in 5 Beiträgen ausgewiesener Experten der GPN Leitlinien und aktuelle wissenschaftliche Themen der pädiatrischen Nephrologie, die auch für den internistischen Nephrologen von Bedeutung sind.

Im ersten Beitrag zum hämolytisch-urämischem Syndrom (HUS) greifen J. Holle, D. Müller und K. Häffner eine Erkrankung auf, die spätestens seit der Endemie in Deutschland im Jahr 2011 jedem internistischen Nephrologen bekannt ist. Die im Kindesalter häufigste Form ist das durch Shiga-Toxin-produzierende enterohämorrhagische *E. coli* ausgelöste STEC-HUS. Die Autoren präsentieren eine übersichtliche nosologische Klassifikation der verschiedenen

HUS-Entitäten und referieren Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie aus der kürzlich erstellten AWMF-Leitlinie der GPN. Hervorzuheben ist die Notwendigkeit der langfristigen nephrologischen Nachverfolgung ehemaliger STEC-HUS-Patienten, da renale Symptome nicht nur über Jahre persistieren, sondern auch noch Jahre nach einem symptomfreien Intervall auftreten können und damit auch für die internistische Nephrologie relevant sind.

Der Brückenschlag zur internistischen Nephrologie gelingt auch R. Ehren, P. Brinkkötter, L. T. Weber und U. Quersfeld, die die AWMF-Leitlinie der GPN zum nephrotischen Syndrom des Kindes- und Jugendalters vorstellen und der Diagnostik und Therapie bei erwachsenen Patienten mit nephrotischem Syndrom gegenüberstellen. Mögliche Langzeitfolgen der Therapie des nephrotischen Syndroms ergeben sich für das Kindes- und Jugendalter insbesondere aus der kumulativen Glukokortikoid(Steroid)-Toxizität. Aus den aktuellen prospektiven Studien zur Steroidreduktion bei der Behandlung des nephrotischen Syndroms ist die vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) geförderte multizentrische prospektive Studie zur Initialtherapie des nephrotischen Syndroms der GPN (INTENT-Studie, www.intent-study.de) hervorzuheben. In diesem Kontext erscheint die ungleich höhere Steroidexposition bei der Rezidivtherapie ehemaliger pädiatrischer Patienten nach den gängigen internistischen Therapieschemata überdenkenswert.

Im dritten Beitrag stellen J. König, S. Habbig und M. C. Liebau die Besonderheiten des Managements von Ziliopathien im Kindesalter dar. Im Vergleich

zur internistischen Nephrologie mit intensiven wissenschaftlichen Bemühungen zur Pathogenese und Therapie der autosomal-dominanten polyzystischen Nierenerkrankung (ADPKD) widmet sich die pädiatrische Forschung dem besseren Verständnis möglicher Genotyp-Phänotyp-Korrelationen und molekularer Abläufe der autosomal-rezessiven polyzystischen Nierenerkrankung (ARPKD) und der Nephronophthie, auch mit dem Ziel, mögliche therapeutische Ansatzpunkte zu identifizieren. Nach der Etablierung verschiedener Registerstudien (z. B. ARegPKD) durch die GPN beschäftigt sich seit 2016 der vom BMBF geförderte Forschungsverbund NEOCYST (Network for Early Onset Cystic Kidney Disease, www.neocyst.de) in umfassender Weise der Erforschung hereditärer zystischer Nierenerkrankungen des Kindesalters. Ein Anliegen der Autoren ist die Verbesserung der Vigilanz gegenüber dem bisweilen langsam progredienten Verlauf des Nierenfunktionsverlusts der Ziliopathien sowie den manchmal erst im späteren Lebensalter auftretenden relevanten extrarenalen Manifestationen.

Die klinische Forschung zur pädiatrischen Nierentransplantation in Deutschland wurde wesentlich durch das im Jahr 2009 initiierte Register der Cooperative European Paediatric Renal Transplant Initiative (CERTAIN, www.certain-registry.eu) gestärkt, das primär als Register der GPN konzipiert war, bald aber als offizielles Register der European Society for Paediatric Nephrology auf die meisten europäischen Länder ausgeweitet wurde. Derzeit sind Daten von 2434 pädiatrischen Nierentransplantatempfängern aus 66 Transplantationszentren in 19 Ländern erfasst. Im

vorliegenden Beitrag stellen B. Höcker und B. Tönshoff Daten aus 2 kürzlich publizierten Studien zur Prävalenz und zu Risikofaktoren von Polyomavirus(PyV)-Infektionen (BK- und JC[John Cunningham]-Virus) bei pädiatrischen Nierentransplantatempfängern vor. Hervorzuheben ist, dass die BKPyV-Virämie bei pädiatrischen Nierentransplantierten wegen der Immunaivität im Kleinkindesalter deutlich häufiger vorkommt als bei Erwachsenen. Pädiatriespezifische Risikofaktoren für eine unkontrollierte BKPyV-Replikation sind ein junges Empfängeralter, eine obstruktive Uropathie als primäre Nierenerkrankung und eine hohe Nettoimmunsuppression. Gelegentlich können späte, ambulant erworbene BKPyV-Infektionen bei seronegativen Kleinkindern auftreten, sodass bei Risikopatienten ein regelmäßiges präsymptomatisches Screening über das zweite Jahr nach Transplantation hinaus zu empfehlen ist. Diese Ergebnisse zeigen auch, dass bei Erwachsenen generierte Daten in der Transplantationsnephrologie nicht unkritisch auf das pädiatrische Patientenkollektiv extrapoliert werden können.

Der fünfte Beitrag von J. Prüfe, L. Pape und M. Kreuzer widmet sich schließlich dem Thema der Transition von chronischen nierenkranken Jugendlichen und jungen Erwachsenen von der pädiatrischen Betreuung in die Versorgung durch den internistischen Nephrologen. Kein anderes Thema der klinischen Nephrologie zeigt besser die enge Verzahnung unserer beiden Fachgebiete. Von hoher Bedeutung ist das Wissen um die entwicklungspsychologischen Besonderheiten von Adoleszenten. Für einen erfolgreichen Transfer müssen letztlich Barrieren auf den Ebenen Patient, Umfeld, Gesundheitssystem und Arzt überwunden werden. Ideal ist die Etablierung von strukturierten Transitionsprogrammen, in denen pädiatrische und internistische Nephrologen gemeinsam bzw. überlappend den Patienten einen schrittweisen Übergang in die internistische Betreuung ermöglichen.

Wir hoffen, dass wir durch die Darstellung aktueller pädiatrisch-nephrologischer Themen mit Relevanz für die internistische Nephrologie ein für Sie

interessantes Schwerpunktheft zusammengestellt haben, und wünschen Ihnen viel Freude beim Lesen.

Ihre

B. Tönshoff

L.T. Weber

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. B. Tönshoff
Klinik Kinderheilkunde I,
Zentrum für Kinder-
und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum
Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 430,
69120 Heidelberg,
Deutschland
Burkhard.Toenshoff@
med.uni-heidelberg.de

Prof. Dr. L. T. Weber
Kinderneurologie, Klinik
und Poliklinik für Kinder-
und Jugendmedizin, Medizinische
Fakultät und Uniklinik Köln,
Universität zu Köln
Kerpener Str. 62, 50937 Köln,
Deutschland
Lutz.Weber@uk-koeln.de

Interessenkonflikt. B. Tönshoff und L.T. Weber geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

51. Gemeinsame Jahrestagung der DGIIN & ÖGIAIN

Kompetenz und Verantwortung

Die 51. Gemeinsame Jahrestagung der DGIIN & ÖGIAIN findet in diesem Jahr in Berlin statt und steht unter dem Motto „Kompetenz und Verantwortung“. Eine spezialisierte Notfall- und intensivmedizinische Kompetenz ist essentiell, um in diesen Bereichen eine qualitativ hochwertige Patientenversorgung zu gewährleisten. Hieraus ergibt sich die Bereitschaft, Verantwortung im Bereich der Krankenversorgung, Lehre, Forschung und Weiterbildung zu übernehmen.

Im übergeordneten Fokus des Kongresses stehen die intensivmedizinische Versorgung in der Notaufnahme und auf der Intensivstation, die interprofessionelle und interdisziplinäre Zusammenarbeit sowie die Spezialisierung und Qualifikation von Ärzten und Pflegenden. Ziel ist es, den Schulterschluss der verschiedenen Berufsgruppen sowohl zu fördern als auch zu fordern.

Medizinischer Schwerpunkt wird beispielsweise die Diskussion um die zunehmende Nutzung von Extrakorporalem Life Support (ECLS), der alle Formen der Herz- bzw. Lungenunterstützung beinhaltet, sein. Auch die Biomarker-gesteuerten Therapien sind neben vielen weiteren Themen Teil des abwechslungsreichen Programms.

Zur Vertiefung einiger Themenschwerpunkte werden auch in diesem Jahr praktische Workshops angeboten (u.a. Notfallsonographie, ECLS, NIV). Ein Kurs zum schwierigen Angehörigengespräch sowie ein interprofessioneller Simulations-Kurs zum Übergabemanagement runden das Training dieser „soft skills“ ab.

Bei den pflegebezogenen Themen wird u.a. das Schnittstellenmanagement (Präklinik, ZNA und Intensivstation) behandelt. Praxisnahe Themen (Delir-Management, etc.) werden ebenso eine Rolle spielen wie Organisatorisches (z.B. Spezialisierung der Notfallpflege) und Workshops.

2019.dgiin.de