

François Reubi

Professor für innere Medizin,
Direktor der
Medizinischen Universitäts-Poliklinik Bern

Nierenkrankheiten

3., vollständig überarbeitete
und erweiterte Auflage

mit Beiträgen von
Claude Descoeudres,
André Montandon und
Edgar Wegmüller

Die Literaturangaben befinden sich am Schluß der einzelnen Abschnitte

Vorwort	11	<i>Dritter Teil: Untersuchungstechnik</i>	
<i>Erster Teil: Anatomie und Histologie der Niere</i>		i. Die Anamnese und die Untersuchung des Patienten	59
i. Anatomie	13	ii. Die Urinuntersuchung	60
1. Topographische Anatomie	13	1. Chemische Untersuchungen	61
2. Anatomischer Bau	13	2. Mikroskopische Untersuchung des Urinsediments	63
ii. Histologie	13	3. Bakteriologische Untersuchungen	65
1. Das Nephron	13	iii. Die chemische Untersuchung des Blutes	67
2. Das Gefäßsystem	19	1. Harnstoff	67
3. Die Lymphgefäße	19	2. Kreatinin	69
4. Das Interstitium	19	3. Die wichtigsten Serumelektrolyte	71
<i>Zweiter Teil: Physiologie der Niere</i>		a) Das Ionogramm nach GAMBLE	71
i. Die glomeruläre Filtration	22	b) Das Blut-pH und seine Beziehungen zu pCO ₂ und Standardbikarbonat (ASTRUP)	73
ii. Die renale Durchblutung	25	c) Organische Säuren	74
iii. Physiologie des Tubulus	29	4. Die Eiweißkörper	75
1. Vorwiegend rückresorbierte Stoffe	31	Serumkomplement und Immunkomplexe	76
a) Glukose	31	5. Die Lipide	79
b) Aminosäuren	31	6. Der Blutzucker	80
c) Phosphat	32	7. Hormon- und Enzymbestimmungen	80
d) Kalzium	33	iv. Die Methoden der funktionellen Nierenuntersuchung	82
e) Wasser, Natrium und Chlor	33	1. Der Verdünnungs- und Konzentrationsversuch (nach VOLHARD)	82
α) Natrium- und Chloridrückresorption	33	2. Die Harnstoffclearance	83
β) Wasserrückresorption und Harnkonzentrierung	37	3. Die Clearance des endogenen Kreatinins	83
f) Harnstoff	38	4. Die Bestimmung des Glomerulumfiltrates und der renalen Plasmadurchströmung	85
g) Eiweiß (Pinozytose)	39	a) Definitionen	85
2. Sezernierte Stoffe	43	b) Untersuchungstechnik	86
Organische Säuren und Basen	43	Gleichzeitige Bestimmung des Glomerulumfiltrates, der effektiven Plasmadurchströmung und der «filtration fraction» mit Hilfe der Inulin- und PAH-Clearance	87
Paraaminohippursäure	43	Bestimmung des Glomerulumfiltrates unter Verwendung von weiteren Testsubstanzen, insbesondere von Isotopen	87
3. Rückresorbierte und sezernierte Stoffe	44	Bestimmung der effektiven Plasmadurchströmung mit Hilfe radioaktiver Jodverbindungen	89
a) Kalium	44	Indirekte Clearancebestimmungen	90
b) Harnsäure	44	Nuklearmedizinische Verfahren mit äußerer Zählung	91
4. Die Säure-Basenausscheidung	46	Untersuchung des Nierenvenenblutes	92
a) Bikarbonat und Wasserstoffionen	46	c) Gültigkeit der Methoden	92
b) Titrierbare Säure	47	d) Normalwerte	93
c) Ammoniak	48	e) Pathologische Veränderungen	93
iv. Die endokrine Funktion der Niere	49	f) Diagnostische und klinische Bedeutung	95
1. Renin-Angiotensin-System	49		
2. Prostaglandine	51		
3. Kallikrein-Kinin-System	52		
4. Erythropoietin	54		
5. Cholecalciferolstoffwechsel	55		
6. Natriuretischer Faktor	56		
7. Renaler Abbau von Hormonen	56		

5. Weitere mit der Clearancetechnik zusammenhängende Untersuchungsmethoden	98
A. Elektrolyt- und Wasserclearance	99
a) Kaliumclearance	99
b) Phosphatclearance	99
c) Harnsäureclearance	99
d) Osmolare Clearance, Clearance und Rückresorption des freien Wassers	99
B. Maximale tubuläre Rückresorptionsfähigkeit	100
C. Maximale tubuläre Sekretion	101
6. Die Untersuchung der renalen Säureausscheidung	102
v. Die röntgenologischen und ultrasonographischen Untersuchungsmethoden	103
vi. Die Nadelbiopsie der Niere	104

Vierter Teil: Die glomerulären Erkrankungen

Pathophysiologie	107
i. Glomerulonephritiden mit überwiegender entzündlicher Komponente	110
Einteilung	110
Immunpathogenese	113
1. Die akute, diffuse Glomerulonephritis nach Streptokokkeninfekten	118
Pathologische Anatomie	118
Ätiologie, Pathogenese	120
Pathophysiologie	120
Klinik	124
Verlauf	127
Prognose	130
Diagnose	131
Behandlung	133
2. Die akuten, infektiösen, nicht durch Streptokokkenbedingten Glomerulonephritiden	136
a) bei banalen Infekten	137
b) bei Rickettsiosen	137
c) bei Leptospirosen	137
d) bei Bruzellosen	137
e) bei viszeralen Abszessen	139
f) bei Lues	139
g) bei Malaria	139
h) bei Mononucleosis infectiosa	139
3. Die akute Glomerulonephritis bei der Purpura Schoenlein-Henoch	140
4. Die rezidivierende Hämaturie und die IgA-Nephritis	143
Pathologische Anatomie	143
Ätiologie und Pathogenese	143
Symptome	144
Diagnose	145
Behandlung	146
5. Die Glomerulonephritis bei bakterieller Endokarditis (Löhlein-Nephritis)	146
Pathologische Anatomie	146
Ätiologie und Pathogenese	148
Symptome	148
Verlauf und Prognose	148
Diagnose	149

Behandlung	150
Anhang: Die Shuntnephritis	150
6. Die antibasalmembran-antikörperbedingte Glomerulonephritis und das Goodpasture-Syndrom	152
Pathologische Anatomie	152
Ätiologie und Pathogenese	152
Symptome, Verlauf und Prognose	153
Diagnose	154
Behandlung	154
7. Die Nephropathie bei Lupus erythematoses disseminatus	156
Pathologische Anatomie	157
Symptome	159
Diagnose	160
Verlauf und Prognose	161
Behandlung	161
8. Die Nierenveränderungen bei Periarteriitis nodosa	165
Pathologische Anatomie	166
Symptome und Prognose	167
Diagnose	168
Behandlung	169
9. Die Glomerulonephritis bei Wegenerscher Granulomatose	170
Pathologische Anatomie	170
Symptome	172
Diagnose	172
Behandlung	172
10. Die Glomerulonephritis bei Kryoglobulinämie	173
11. Die Glomerulonephritiden bei malignen Tumoren	175
Pathologische Anatomie	175
Pathogenese	176
Klinik	176
Verlauf und Prognose	177
Diagnose	177
Behandlung	178
12. Die Glomerulonephritiden bei Leberkrankheiten	179
a) bei Leberzirrhose	179
b) bei B-Hepatitis	180
13. Die Glomerulonephritiden nach Nierentransplantation	181
a) Rezidiv der früheren Affektion	181
b) De novo Glomerulonephritis	182
c) Abstoßungsglomerulonephritis	182
14. Die rasch progressive proliferative Glomerulonephritis mit Kapselwucherung	184
Pathologische Anatomie	184
Symptome	185
Diagnose	186
Behandlung	186
15. Die chronischen, mesangioproliferativ-sklerosierenden Glomerulonephritiden	188
Pathologische Anatomie	188
Ätiologie und Pathogenese	189
Pathophysiologie	189
Klinik	190
Verlauf	191
Diagnose	192
Behandlung	195

16. Die idiopathische, primär-chronische, mesangioproliferative Glomerulonephritis	197	Pathogenese	257
Pathologische Anatomie	198	Klinik	258
Ätiologie und Pathogenese	198	Verlauf und Prognose	258
Klinik	199	Diagnose	259
Verlauf und Prognose	199	Behandlung	259
Diagnose	199		
Behandlung	201	4. Die Nephropathie bei Angiokeratoma corporis diffusum Fabry	261
17. Die hereditäre chronische Nephritis mit Schwerhörigkeit (Alport-Syndrom) und ohne Schwerhörigkeit	201		
Pathologische Anatomie	201		
Erbgang	202		
Symptome	202		
Verlauf und Prognose	202		
Behandlung	203		
18. Die Glomerulonephritiden, welche mit einem nephrotischen Syndrom einhergehen (Lipoidnephrose, fokal-segmentäre Glomerulosklerose, extramembranöse, membranoproliferative und proliferative Glomerulonephritiden)	203		
Einteilung	204		
Pathologische Anatomie	204		
Ätiologie	210		
Pathogenese	211		
Pathophysiologie	211		
Symptome	217		
Verlauf und Prognose	219		
Lipoidnephrose	220		
Fokal-segmentäre Glomerulosklerose	220		
Extramembranöse Glomerulonephritis	221		
Membranoproliferative Glomerulonephritis	222		
Andere Formen	224		
Diagnose	225		
Behandlung	228		
Kortikosteroidtherapie	228		
Zytostatika	231		
Palliative Maßnahmen, Diuretika	234		
II. Die nicht-entzündlichen bzw. metabolisch bedingten Glomerulopathien	240		
1. Die diabetische Glomerulosklerose von Kimmelstiel und Wilson	240		
Pathologische Anatomie	241		
Pathogenese	242		
Pathophysiologie	243		
Klinik	243		
Diagnose	246		
Behandlung	247		
2. Die Amyloidose der Nieren	251		
Pathologische Anatomie	252		
Pathophysiologie	253		
Klinik	253		
Verlauf und Prognose	253		
Diagnose	254		
Behandlung	255		
3. Die Schwangerschaftsnephropathie und die Eklampsie	256		
Pathologische Anatomie	256		
Pathophysiologie	257		
		<i>Fünfter Teil: Die tubulären und interstitiellen Nierenerkrankungen</i>	
		1. Die tubulären Syndrome	263
		Einteilung	264
		1. Die renalen Glykosurien	267
		Pathophysiologie der Glykosurie	267
		a) Der renale Diabetes	269
		Pathologische Anatomie	269
		Pathophysiologie	269
		Symptome	271
		Diagnose	272
		Behandlung	272
		b) Die renale Glykosurie der Schwangerschaft	273
		c) Die symptomatischen renalen Glykosurien	273
		2. Das Syndrom von De Toni-Debré-Fanconi, die verwandten Syndrome und die renalen Aminoazidurien	276
		a) Die familiäre Zystinurie	277
		b) Die familiäre Glyzinurie bzw. Iminoglyzinurie	278
		c) Die Hartnup-Krankheit	278
		d) Der Phosphatdiabetes (vitaminresistente Rachitis)	279
		e) Die hereditäre Hypourikämie	280
		f) Die renale Rachitis mit Hyperaminoazidurie	280
		g) Die familiäre Glykosurie mit Aminoazidurie	281
		h) Die Glykophosphatdiabetes («diabète phosphogluclidique»)	281
		i) Das eigentliche De Toni-Debré-Fanconi-Syndrom	282
		Mit Zystinose	282
		Ohne Zystinose	283
		k) Die Wilsonsche Krankheit (hepatolentikuläre Degeneration)	286
		l) Das Syndrom von Lowe (okulo-zerebrorenales Syndrom)	287
		3. Der Pseudohypoparathyreoidismus	290
		4. Die sog. idiopathische Hyperkalziurie	291
		5. Die familiäre hypokalziurische Hyperkalzämie	291
		6. Die magnesiumverlierende Nephropathie	292
		7. Die tubulären Azidosen	292
		a) Das Syndrom von Lightwood-Butler-Albright	293
		b) Das Syndrom von Boyd und Stearns	295
		c) Die distale tubuläre Azidose mit Hyperkalziämie siehe S. 306	

d) Die familiäre proximale tubuläre Azidose	295	3. Die chronische Pyelonephritis und die interstitiellen Nephritiden und Sklerosen	341
e) Die idiopathische proximale tubuläre Azidose	296	Pathologische Anatomie	342
f) Die sekundären tubulären Azidosen im Rahmen verschiedener Affektionen	296	Ätiologie und Pathogenese	344
g) Die gemischte Azidose bei chronischer interstitieller Sklerose	297	Infektiöse Faktoren	344
h) Die humoralen Störungen nach Ureterokolostomie	298	Prädisponierende Faktoren	346
8. Ursachen und Folgen der Hypokaliämie	300	Genetische Faktoren	347
a) Kaliumverlierende Nephropathien Syndrom von Bartter	301	Toxische Faktoren, Analgetika	347
b) Die sekundären Nierenstörungen bei Hypokaliämie	304	Immunvorgänge	349
Diagnose der Hypokaliämie	304	Röntgenstrahlen	349
Behandlung	306	Symptome	350
Anhang: Die tubuläre Hyperkaliämie	306	Klinische Formen	352
9. Die Nephritiden mit Salzverlust	308	Die endemische Nephropathie im Balkan	353
A. Kongenitale Tubulopathie des Kleinkindes (Pseudo-Hypoaldosteronismus)	308	Die Nephropathie nach Röntgenbestrahlung	353
B. Salzverlierende Nephritiden des Erwachsenen	309	Diagnose	354
Diagnose	309	Verlauf und Prognose	356
Behandlung	311	Behandlung	357
10. Der nephrogene Diabetes insipidus	313	Konservative Maßnahmen	357
Symptome	313	Chirurgische Maßnahmen	359
Diagnose	314	4. Die Papillennekrose	362
Behandlung	315	Ätiologie und Pathogenese	362
11. Die Hypo- und Hyperelektrolytämie	316	Symptome und Verlauf	363
a) Die Hyponatriämie	317	Diagnose	364
b) Die Hypernatriämie	318	Behandlung	365
Diagnose	319	iv. Die Nierentuberkulose	365
Behandlung	319	Ätiologie und Pathogenese	365
12. Die familiäre Azotämie	320	Pathologische Anatomie	365
ii. Die Nephrokalzinosen	320	Symptome	366
a) Der primäre Hyperparathyreoidismus	321	Diagnose	366
b) Das Milch-Alkali-Syndrom von Burnett	324	Behandlung	368
c) Die Vitamin-D-Intoxikation und die idiopathische Hyperkalzämie	325	v. Die renale Granulomatose bei Besnier-Boeckschers Sarkoidose	370
d) Die Nephrokalzinose bei der Besnier-Boeckschen Sarkoidose	326	vi. Die Gichtniere	371
e) Die Oxalose	326	Pathogenese der Gicht	371
f) Die Nephrokalzinose bei malignen Tumoren	328	Pathologische Anatomie	373
g) Syndrom von Lightwood-Butler-Albright, siehe S. 293	330	Symptome	374
Differentialdiagnose	330	Prognose	374
Behandlung	330	Diagnose	374
iii. Die Pyelonephritiden, die interstitiellen Nephritiden und die interstitiellen Sklerosen	332	Behandlung	375
1. Die akute interstitielle Nephritis	332	vii. Die Myelomniere	377
Anhang I: Die großzellige interstitielle Nephritis	335	Pathologische Anatomie	378
Anhang II: Das epidemische, hämorrhagische Fieber	335	Pathogenese	378
2. Die akute Pyelonephritis	336	Pathophysiologie	378
Pathologische Anatomie	336	Klinik	378
Ätiologie und Pathogenese	337	Diagnose	379
Symptome	337	Verlauf und Prognose	381
Diagnose	337	Behandlung	381
Behandlung	338	Anhang: Die Nephropathie bei Makroglobulinämie Waldenström	382
		viii. Die akute Niereninsuffizienz nach Schock (Schockniere)	383
		Ursachen	383
		Pathologische Anatomie	384
		Pathogenese	384
		Pathophysiologie	387
		Symptome und Verlauf	388
		Prognose	390
		Diagnose	391
		Behandlung	392
		Anhang: Die bilaterale kortikale Nekrose	394

ix. Die akuten toxischen Nephropathien	396
Ätiologie	396
Pathologische Anatomie	397
Pathophysiologie	398
Symptome	399
Diagnose	399
Verlauf und Prognose	399
Behandlung	400

Sechster Teil: Die vaskulären Nephropathien

1. Die Stenose der Nierenarterie	402
Häufigkeit und Ätiologie	402
Pathologische Anatomie	403
Pathophysiologie	403
Klinik	403
Diagnose	403
Behandlung	406
2. Der Niereninfarkt	408
3. Die Cholesterinemboisierung der Niere	409
4. Die arteriovenösen Anastomosen im Bereich des Nierenhilus	409
5. Nierenfunktionsstörungen bei abnormem Verlauf der intrarenalen Arterien	410
6. Die renovaskuläre Neurofibromatose	410
7. Die Thrombose der Nierenvene	412
8. Die Nephroangiosklerose und die essentielle Hypertonie	415
Pathologische Anatomie	415
Ätiologie und Pathogenese	416
Pathophysiologie	422
Symptome	425
Klinische Formen	428
Verlauf und Prognose	430
Diagnose	430
Behandlung	435
Ruhe und Psychotherapie	435
Diätetische Maßnahmen	436
Die blutdrucksenkenden Medikamente	438
Unterstützende Maßnahmen	443
Praktische Durchführung der Behandlung	443
Hämodynamische Folgen der Blutdrucksenkung	447
Klinische Ergebnisse	451
9. Die Nierenveränderungen bei progressiver Sklerodermie	457
10. Die Niere bei den hämolytisch-urämischen Syndromen und die primäre maligne Nephrosklerose	458
A. Die Mikroangiopathie von Moschcowitz	459
B. Das hämolytisch-urämische Syndrom	460
C. Die postpartale Angionephropathie	460
D. Die primäre maligne Nephrosklerose	461
E. Unspezifische Nierenveränderungen bei intravasaler Koagulation	461
Pathogenese	461
Diagnose	462
Behandlung	462
11. Das Syndrom von Little-Sloper-De Wardener	464

Siebenter Teil: Die funktionellen Störungen der Nierenhämodynamik

i. Die funktionellen Nephropathien	465
1. Die Niere bei arterieller Hypotension	466
2. Die Niere bei Störungen der Wasser- und Elektrolytverteilung	468
a) Die Addisonsche Krankheit	468
b) Die Pylorusstenose	469
3. Die Niere bei Coma diabeticum	471
Pathophysiologie	471
Klinik	473
Behandlung	474
ii. Störungen im Zusammenhang mit einer venösen Stase	475
1. Die Stauungsniere	475
Pathologische Anatomie	475
Pathophysiologie	475
Klinik	477
Diagnose	477
Behandlung	477
2. Die orthostatische Proteinurie	479
Pathogenese	479
Prognose	480
Diagnose	480

Achter Teil: Zystennieren und Grenzgebiete der Urologie (retroperitoneale Fibrose; Nierentumoren und Nierensteine)

i. Die Zystennieren	482
1. Die klassische Zystenniere	482
Pathologische Anatomie	482
Pathophysiologie	482
Symptome	483
Verlauf und Prognose	484
Diagnose	484
Behandlung	484
2. Die medulläre Zystenniere (Nephronophthise)	486
3. Die Schwammniere	487
ii. Die retroperitoneale Fibrose (ORMOND)	488
iii. Die primären Nierentumoren	489
A. Benigne Tumoren	489
Multiple Angiomyolipome, Hämangio-perizyotom	489
B. Maligne Tumoren	489
1. Der Wilms-Tumor	489
2. Das Nierenbeckenpapillom	490
3. Das Hypernephrom	490
Symptome	490
Diagnose	492
Verlauf und Prognose	492
Behandlung	492
iv. Die Niere bei Leukämien und malignen Lymphomen	494
v. Nierensteine	495
Pathogenese und Einteilung	495
Klinische Formen und Therapie	496
1. Kalziumsteine	496
2. Sekundäre Phosphatsteine	498
3. Harnsäuresteine	498
4. Zystinsteine	499
5. Xanthinsteine	499
6. Dihydroadeninsteine	499

Neunter Teil: Die Auswirkungen der chronischen Niereninsuffizienz auf den Gesamtorganismus

I. Die renalen Osteopathien	501
Pathogenese	501
Symptome	502
Diagnose	504
Behandlung	505
II. Die renale Anämie	507
Pathogenese und Symptome	507
Behandlung	509
III. Die Störungen der Blutzuckerregulation	511
IV. Die Störungen des Fettstoffwechsels	512
V. Die sekundären endokrinen Störungen	513
VI. Die urämische Polyneuropathie	514
Anhang: Die urämische Enzephalopathie ..	515
VII. Die urämische Myopathie	515
VIII. Herz und Kreislauf bei Niereninsuffizienz	516
Hypertonie	516
Arteriosklerose	517
Kardiomyopathie	517
Perikarditis, Hämoperikard	517
IX. Sekundäre Gicht siehe S. 371	

Zehnter Teil: Die Behandlung der akuten Niereninsuffizienz

1. Besserung der Nierenfunktion	520
2. Verminderung der Bildung stickstoffhaltiger Metaboliten, Herabsetzung des Zellkatabolismus	521
3. Erhaltung des Salz-Wasser-Gleichgewichts	521
4. Methoden der extrarenalen Entschlackung	522
a) Kunstharze	522
b) Dialysemethoden (Peritonealdialyse, Hämodialyse)	523
Technik	523
Vergleichende Beurteilung	526
Indikationen	526
Zusammenfassung	528

Elfter Teil: Die Behandlung der chronischen Niereninsuffizienz

I. Stabilisierte Niereninsuffizienz	530
1. Körperhygiene	530
2. Diätetische Maßnahmen	531
a) Eiweißzufuhr	531
b) Kochsalzzufuhr	533
c) Wasserzufuhr	535
d) Kaliumzufuhr	535
e) Kalzium- und Phosphorzufuhr	535

3. Medikamentöse Behandlung	535
a) Behandlung der Hypertonie	535
b) Behandlung der Ödeme	536
c) Behandlung der Kopfschmerzen	536
d) Behandlung der Nausea und des Erbrechens	536
e) Behandlung gewisser Elektrolytstörungen	536
II. Behandlung akuter Schübe im Verlaufe einer chronischen Niereninsuffizienz	537
Anhang I. Dosierung von Medikamenten bei eingeschränkter Nierenfunktion	538
Anhang II. Tabellen für streng eiweißarme Diät	541
III. Behandlung der terminalen Niereninsuffizienz: Langzeitdialyse und Nierentransplantation	543
1. Langzeitdialysemethoden	543
a) Hämodialyse	543
Dialysematerial	544
Gefäßanschlüsse	547
Klinische Anwendung	549
Praktische Durchführung	551
Komplikationen	552
Langzeitergebnisse	556
b) Hämofiltration	557
c) Peritonealdialyse	558
Intermittierende apparative Dialyse	559
Kontinuierliche ambulante Peritonealdialyse (CAPD)	559
d) Hämoerfusion	561
2. Nierentransplantation	564
A. Indikationen und Kontraindikationen	564
B. Wahl der Spenderniere, Histokompatibilität	565
C. Vorbereitung des Empfängers	568
D. Operative Technik	568
E. Immunsuppressive Behandlung	568
F. Komplikationen	572
Abstoßungsreaktion	572
Extrarenale Komplikationen	575
G. Ergebnisse	578
H. Ethische Probleme	579

Arzneimittelverzeichnis	584
-------------------------------	-----

Sachregister	588
--------------------	-----

Umrechnungstabelle für SI-Einheiten	600
---	-----