

# KDIGO-Leitlinien zur Behandlung von Glomerulonephritiden

## Vorbemerkungen

Kapitel 1 (Einleitung) und 2 (Allgemeine Prinzipien der Therapie glomerulärer Erkrankungen) der englischen Originalfassung enthalten keine spezifischen Leitlinien und werden daher hier nicht übersetzt. Im Folgenden handelt es sich um eine unkommentierte deutsche Übersetzung der Empfehlungen („Summary of Recommendation Statements“, S. 143–153 des Originals). Die umfassende, englischsprachige Originalversion der Leitlinien ist auf der KDIGO-Webseite (<http://www.kdigo.org>) abrufbar.

Prednison und Prednisolon sind äquivalent, werden in gleicher Dosierung eingesetzt und sind beide in randomisierten kontrollierten Studien (RCT) eingesetzt worden (abhängig vom Ursprungsland). Alle späteren Bezüge auf Prednison in diesen Kapiteln beziehen sich auf Prednison oder Prednisolon. Alle späteren Bezüge auf orale Kortikosteroide beziehen sich auf Prednison oder Prednisolon.

## Kapitel 3: Steroidsensitives nephrotisches Syndrom im Kindesalter

### 3.1 Behandlung der Erstmanifestation eines steroidsensitiven nephrotischen Syndroms (SSNS)

3.1.1 Wir empfehlen eine Kortikosteroidtherapie (Prednison oder Prednisolon) für mindestens 12 Wochen (1B).

3.1.1.1 Wir empfehlen orales Prednison als einzelne Tagesdosis (1B) zu geben, begin-

nend mit 60 mg/m<sup>2</sup>/Tag oder 2 mg/kg/Tag bis zu einem Maximum von 60 mg/Tag (1D).

3.1.1.2 Wir empfehlen die tägliche Gabe von oralem Prednison über 4 bis 6 Wochen (1C), gefolgt von einer einzelnen Tagesdosis, beginnend mit 40 mg/m<sup>2</sup> oder 1,5 mg/kg jeden zweiten Tag (Maximum: 40 mg jeden zweiten Tag) (1D) für 2 bis 5 Monate unter Reduzierung der Dosis (1B).

### 3.2 Behandlung eines Rezidivs des SSNS mit Kortikosteroiden

3.2.1 *Kortikosteroidtherapie für Kinder mit seltenen Rezidiven des SSNS:*

3.2.1.1 Wir schlagen vor, seltene Rezidive des SSNS bei Kindern mit einer 1-mal täglichen Einnahme von 60 mg/m<sup>2</sup> oder 2 mg/kg Prednison (Maximum: 60 mg/Tag) solange zu behandeln, bis das Kind mindestens 3 Tage in kompletter Remission ist (2D).

3.2.1.2 Wir schlagen vor, dass die Kinder nach dem Erreichen einer kompletten Remission für mindestens 4 Wochen jeden zweiten Tag eine einzelne Dosis Prednison erhalten (40 mg/m<sup>2</sup> pro Dosis oder 1,5 mg/kg pro Dosis: maximal 40 mg jeden zweiten Tag) (2D).

3.2.2 *Kortikosteroidtherapie bei häufigen Rezidiven („frequent relapses“; FR) des SSNS und bei steroidabhängigem (SD-) SSNS:*

3.2.2.1 Wir schlagen vor, dass Rezidive bei Kindern mit FR oder SD-SSNS mit täglicher Einnahme von Prednison behandelt werden, bis das Kind mindestens 3 Tage in Remission ist. Anschließend daran schla-

gen wir eine mindestens 3-monatige Behandlung mit Prednison jeden zweiten Tag vor (2C).

3.2.2.2 Wir schlagen vor, dass Prednison in der niedrigsten Dosis, die möglich ist, jeden zweiten Tag gegeben wird, ohne dass es zu Nebenwirkungen bei den Kindern mit FR oder SD-SSNS kommt (2D).

3.2.2.3 Wir schlagen vor, dass, wenn die Gabe von Prednison jeden zweiten Tag nicht effektiv ist, eine tägliche Dosis gegeben wird, die so niedrig wie möglich ist, ohne dass es zu Nebenwirkungen bei den Kindern mit SD-SSNS kommt (2D).

3.2.2.4 Wir schlagen vor, dass Kinder mit FR und SD-SSNS, die bereits jeden zweiten Tag Prednison nehmen, während Infektionen der oberen Atemwege und anderen Infektionen eine tägliche Dosis Prednison erhalten (2C).

### 3.3 Behandlung des FR und des SD-SSNS mit kortikoidsparenden Substanzen

3.3.1 Wir empfehlen, dass kortikoidsparende Substanzen Kindern mit FR-SSNS und SD-SSNS verschrieben werden sollten, die steroidassoziierte Nebenwirkungen entwickeln (1B).

3.3.2 Wir empfehlen Alkylanzien wie Cyclophosphamid oder Chlorambucil als kortikoidsparende Substanzen bei FR-SSNS einzusetzen (1B). Wir schlagen

Die englische Originalfassung der Leitlinie wurde wie folgt publiziert:

Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis Work Group (2012) KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. *Kidney Int Suppl* 2:139–274.

vor, Alkylanzien wie Cyclophosphamid oder Chlorambucil als kortikoidsparende Substanzen bei SD-SSNS einzusetzen (2C).

3.3.2.1 Wir schlagen vor, Cyclophosphamid (2 mg/kg/Tag) für 8 bis 12 Wochen zu geben (maximale kumulative Dosis: 168 mg/kg) (2C).

3.3.2.2 Wir schlagen vor, eine Behandlung mit Cyclophosphamid nicht zu beginnen, bevor das Kind eine Remission durch eine Therapie mit Kortikosteroiden erreicht hat (2D).

3.3.2.3 Wir schlagen vor, dass als eine Alternative zu Cyclophosphamid Chlorambucil (0,1–0,2 mg/kg/Tag) 8 Wochen lang zugegeben werden könnte (maximale kumulative Dosis: 11,2 mg/kg) (2C).

3.3.2.4 Wir schlagen vor, keinen zweiten Alkylanzienzyklus zu geben (2D).

3.3.3 Wir empfehlen, Levamisol als kortikoidsparende Substanz einzusetzen (1B).

3.3.3.1 Wir schlagen vor, Levamisol in einer Dosis von 2,5 mg/kg jeden zweiten Tag (2B) für mindestens 12 Monate (2C) zu geben, da bei den meisten Kindern ein Rezidiv auftritt, wenn die Behandlung mit Levamisol beendet wird.

3.3.4 Wir empfehlen den Einsatz der Calcineurininhibitoren (CNI) Cyclosporin oder Tacrolimus als kortikoidsparende Substanzen (1C).

3.3.4.1 Wir schlagen vor, eine Dosis von 4–5 mg/kg/Tag (Anfangsdosis) Cyclosporin zu geben, aufgeteilt auf 2 Einnahmen pro Tag (2C).

3.3.4.2 Wir schlagen vor, 0,1 mg/kg/Tag (Anfangsdosis) Tacrolimus, aufgeteilt auf 2 Einnahmen pro Tag, anstelle von Cyclosporin zu geben, wenn kosmetische Nebenwirkungen von Cyclosporin inakzeptabel sind (2D).

3.3.4.3 Es ist notwendig, die Spiegel von CNI zu überwachen, um die Toxizität von CNI zu limitieren (nicht eingestuft).

3.3.4.4 Wir schlagen vor, dass CNI mindestens 12 Monate gegeben werden sollten, da die meisten Kinder ein Rezidiv bekommen, wenn die Behandlung mit CNI beendet wird (2C).

3.3.5 Wir schlagen den Einsatz von Mykophenolat-Mofetil (MMF) als kortikoidsparende Substanz vor (2C).

3.3.5.1 Wir schlagen vor, dass MMF (Anfangsdosis 1200 mg/m<sup>2</sup>/Tag), aufgeteilt auf 2 Einnahmen pro Tag, mindestens

12 Monate gegeben werden sollte, da die meisten Kinder ein Rezidiv bekommen, wenn die Behandlung mit MMF beendet wird (2C).

3.3.6 Wir schlagen vor, dass der Einsatz von Rituximab nur bei Kindern mit SD-SSNS erwogen werden sollte, die trotz optimaler Kombination von Prednison und kortikoidsparenden Substanzen regelmäßig Rezidive bekommen und/oder schwere Therapienebenwirkungen haben (2C).

3.3.7 Wir schlagen vor, Mizoribin nicht als kortikoidsparende Substanz bei FR und SD-SSNS einzusetzen (2C).

3.3.8 Wir empfehlen, Azathioprin nicht als kortikoidsparende Substanz bei FR und SD-SSNS einzusetzen (1B).

### 3.4 Indikation für eine Nierenbiopsie

3.4.1 Indikationen für eine Nierenbiopsie bei Kindern mit SSNS sind (nicht eingestuft):

- Spätversagen der Therapie nach anfänglichem Ansprechen auf Kortikosteroide;
- hoher Verdacht, dass eine andere Pathologie zugrunde liegt;
- abnehmende Nierenfunktion bei Kindern, die mit CNI behandelt werden.

### 3.5 Impfungen bei Kindern mit SSNS

3.5.1 Zur Reduzierung des Risikos für schwere Infektionen bei Kindern mit SSNS (nicht eingestuft):

- Verabreichen Sie den Kindern eine Pneumokokkenimpfung.
- Verabreichen Sie den Kindern und den Mitbewohnern des Haushalts jährlich Influenzaimpfungen.
- Verschieben Sie die Gabe von Lebendimpfungen, bis die Prednisondosis unter 1 mg/kg täglich (<20 mg/Tag) oder unter 2 mg/kg jeden zweiten Tag (<40 mg jeden zweiten Tag) ist.
- Lebendimpfungen sind bei Kindern kontraindiziert, die kortikosteroidsparende Immunsuppressiva erhalten.
- Verabreichen Sie den gesunden Mitbewohnern des Haushalts Lebendimpfungen, um das Risiko einer Ansteckung für das immunsupprimierte Kind zu minimieren.

mierte Kind zu minimieren. Aber vermeiden Sie während der ersten 3 bis 6 Wochen nach der Impfung direkten Kontakt zwischen dem Kind und gastrointestinalen Ausscheidungen, Urin und Atemwegssekretionen der geimpften Personen.

- Verabreichen Sie nichtimmunen Kindern, die Immunsuppressiva einnehmen, nach engem Kontakt mit Windpocken Varizella-Zoster-Immunglobulin, wenn verfügbar.

## Kapitel 4: Steroidresistentes nephrotisches Syndrom (SRNS) bei Kindern

### 4.1 Einschätzung von Kindern mit SRNS

4.1.1 Wir schlagen ein Minimum von 8 Wochen Behandlung mit Kortikosteroiden vor, bevor eine Steroidresistenz diagnostiziert wird (2D).

4.1.2 Die folgende Diagnostik ist erforderlich, um ein Kind mit SRNS abzuklären (nicht eingestuft):

- diagnostische Nierenbiopsie,
- Erfassung der Nierenfunktion durch GFR oder eGFR,
- Quantifizierung der Proteinurie.

### 4.2 Behandlungsempfehlungen für SRNS

4.2.1 Wir empfehlen die Gabe eines CNI als Initialtherapie für Kinder mit SRNS (1B).

4.2.1.1 Wir schlagen vor, dass die CNI-Therapie mindestens 6 Monate fortgeführt werden sollte und beendet werden sollte, falls keine partielle oder komplette Remission der Proteinurie erreicht werden konnte (2C).

4.2.1.2 Wir schlagen vor, dass die CNI-Therapie mindestens 12 Monate fortgeführt werden sollte, wenn wenigstens eine partielle Remission nach 6 Monaten erreicht werden konnte (2C).

4.2.1.3 Wir schlagen eine Kombination einer niedrigdosierten Kortikosteroidtherapie mit der CNI-Therapie vor (2D).

4.2.2 Wir empfehlen eine Behandlung mit ACE-Hemmern oder AT1-Antagonisten bei Kindern mit SRNS (1B).

4.2.3 Bei Kindern, bei denen es nicht zu einer Remission unter einer CNI-Therapie kommt:

4.2.3.1 Wir schlagen vor, den Einsatz von MMF (2D), hochdosierten Kortikosteroiden (2D) oder die Kombination dieser Substanzen bei Kindern zu überlegen, bei denen es nicht zu einer kompletten oder partiellen Remission unter CNI und Kortikosteroiden gekommen ist.

4.2.3.2 Wir schlagen vor, Cyclophosphamid bei Kindern mit SRNS nicht einzusetzen (2B).

4.2.4 Bei Patienten mit einem Rezidiv des nephrotischen Syndroms nach kompletter Remission schlagen wir einen Wiederbeginn der Therapie mit einer der folgenden Optionen vor (2C):

- orale Kortikosteroide (2D),
- Wiederbeginn des vorherigen Immunsuppressivums (2D),
- ein alternatives Immunsuppressivum zur Minimierung einer potenziellen kumulativen Toxizität (2D).

## Kapitel 5: Minimal-Change-Glomerulonephritis (MCGN) bei Erwachsenen

### 5.1 Behandlung der Erstmanifestation der adulten MCGN

5.1.1 Wir empfehlen die Gabe von Kortikosteroiden als Initialtherapie des nephrotischen Syndroms (1C).

5.1.2 Wir schlagen vor, Prednison oder Prednisolon in einer täglichen Einzeldosierung von 1 mg/kg (maximal 80 mg) oder in einer Einzeldosierung von 2 mg/kg jeden zweiten Tag zu geben (maximal 120 mg) (2C).

5.1.3 Wir schlagen vor, die anfänglich hochdosierte Kortikosteroidtherapie, sofern tolerierbar, für mindestens 4 Wochen beizubehalten, falls eine komplette Remission erreicht werden konnte, oder maximal für 16 Wochen zu geben, wenn keine komplette Remission erreicht werden konnte (2C).

5.1.4 Bei Patienten, die in Remission gehen, schlagen wir vor, die Kortikosteroide über einen Zeitraum von bis zu 6 Monaten nach Erreichen der Remission langsam zu reduzieren (2D).

5.1.5 Bei Patienten mit relativen Kontraindikationen oder einer Intoleranz gegen die Hochdosis-Kortikosteroidtherapie (z. B. schlecht kontrollierter Diabetes, psychische Störungen, schwere Osteoporose) schlagen wir eine Behandlung mit oralem Cyclophosphamid oder CNI vor, welche im Abschnitt „Häufige Rezidive der MCGN“ erörtert wird (2D).

5.1.6 Wir schlagen vor, bei seltenen Rezidiven die gleichen Dosierungen und die gleiche Behandlungsdauer anzuwenden, die in den Empfehlungen 5.1.2, 5.1.3 und 5.1.4 beschrieben werden (2D).

### 5.2 Häufig rezidivierende („frequently relapsing“, FR) oder steroidabhängige (SD) MCGN

5.2.1 Wir schlagen eine Behandlung mit oralem Cyclophosphamid 2–2,5 mg/kg/Tag für 8 Wochen vor (2C).

5.2.2 Wir schlagen eine Behandlung mit CNI (Cyclosporin 3–5 mg/kg/Tag oder Tacrolimus 0,05–0,1 mg/kg/Tag, aufgeteilt in 2 Dosen) für 1 bis 2 Jahre bei FR/SD-MCGN-Patienten vor, die ein Rezidiv trotz Einnahme von Cyclophosphamid bekommen haben oder die ihre Fertilität erhalten möchten (2C).

5.2.3 Wir empfehlen die 2-mal tägliche Einnahme von 500–1000 mg MMF für 1 bis 2 Jahre bei Patienten, die Kortikosteroide, Cyclophosphamid und CNI nicht tolerieren (2D).

### 5.3 Kortikosteroidresistente MCGN

5.3.1 Reevaluieren Sie Patienten, die kortikosteroidresistent sind, ob es andere Gründe für das nephrotische Syndrom geben könnte (nicht eingestuft).

### 5.4 Supportive Therapie

5.4.1 Wir schlagen vor, dass MCGN-Patienten mit einem akuten Nierenversagen neben einer Nierenersatztherapie (je nach Indikation) zusätzlich Kortikosteroide analog zur Ersttherapie der MCGN erhalten (2D).

5.4.2 Wir schlagen vor, dass bei Erstmanifestation eines mit MCGN assoziierten nephrotischen Syndroms keine Statine zur Hyperlipidämiebehandlung sowie auch keine ACE-Hemmer oder AT1-Antago-

nisten zur Reduktion der Proteinurie bei normotensiven Patienten verwendet werden sollten (2D).

## Kapitel 6: Idiopathische fokale segmentale Glomerulosklerose bei Erwachsenen

### 6.1 Initiale Evaluierung der FSGS

6.1.1 Evaluieren Sie die Befunde gründlich, um sekundäre Formen der FSGS auszuschließen (nicht eingestuft).

6.1.2 Führen Sie nicht routinemäßig eine genetische Testung durch (nicht eingestuft).

### 6.2 Initiale Behandlung der FSGS

6.2.1 Wir empfehlen, dass nur bei idiopathischer FSGS mit klinischen Zeichen eines nephrotischen Syndroms eine Behandlung mit Kortikosteroiden und Immunsuppressiva überlegt werden sollte (1C).

6.2.2 Wir schlagen die Gabe von 1 mg/kg (maximal 80 mg) Prednison 1-mal pro Tag oder die Gabe von 2 mg/kg (maximal 120 mg) jeden zweiten Tag vor (2C).

6.2.3 Wir schlagen vor, dass die anfänglich hohe Dosis der Kortikosteroide für mindestens 4 Wochen gegeben werden sollte. Anschließend sollte die Hochdosis-Kortikosteroidtherapie maximal 16 Wochen weitergeführt werden, sofern sie toleriert wird, oder weitergeführt werden, bis eine komplette Remission erreicht wurde (je nachdem, was früher eintritt) (2D).

6.2.4 Wir schlagen vor, dass die Kortikosteroide über einen Zeitraum von 6 Monaten langsam reduziert werden sollten, nachdem eine komplette Remission erreicht wurde (2D).

6.2.5 Wir schlagen vor, dass die Gabe von CNI als Initialtherapie erwogen werden sollte, wenn es relative Kontraindikationen oder eine Intoleranz gegen eine Hochdosis-Steroidtherapie gibt (z. B. schlecht kontrollierter Diabetes, psychische Störungen, schwere Osteoporose) (2D).

### 6.3 Behandlung des Rezidivs

6.3.1 Wir schlagen vor, dass ein Rezidiv des nephrotischen Syndroms analog zu den Empfehlungen für rezidivierende

MCGN bei Erwachsenen behandelt werden sollte (siehe Kap. 5.1 und 5.2) (2D).

## 6.4 Behandlung der steroidresistenten FSGS

6.4.1 Bei einer steroidresistenten FSGS schlagen wir die Behandlung mit 3–5 mg/kg/Tag Cyclosporin (aufgeteilt auf 2 Dosen pro Tag) für mindestens 4 bis 6 Monate vor (2B).

6.4.2 Im Falle einer partiellen oder kompletten Remission schlagen wir vor, die Behandlung mit Cyclosporin für mindestens 12 Monate weiterzuführen, gefolgt von einer langsamen Reduktion der Dosis (2D).

6.4.3 Wir schlagen vor, dass Patienten mit steroidresistenter FSGS, die Cyclosporin nicht tolerieren, mit einer Kombination von MMF und Hochdosis-Dexamethason behandelt werden (2C).

## Kapitel 7: Idiopathische membranöse Glomerulonephritis (IMGN)

### 7.1 Evaluierung der MGN

7.1.1 Führen Sie bei allen Fällen der biopsisch gesicherten MGN die notwendige Diagnostik durch, um sekundäre Ursachen auszuschließen (nicht eingestuft).

### 7.2 Selektion der erwachsenen Patienten mit IMGN für eine Behandlung mit Immunsuppressiva (siehe Kap. 7.8 zu Empfehlungen für Kinder mit IMGN)

7.2.1 Wir empfehlen, dass eine initiale Therapie nur bei Patienten mit einem nephrotischen Syndrom – UND wenn mindestens eine der folgenden Konditionen vorliegt – durchgeführt werden sollte:

- Die Proteinurie ist anhaltend höher als 4 g/Tag UND bleibt über der Hälfte des Initialbefunds UND zeigt keinen progressiven Rückgang unter antihypertensiver und antiproteinurischer Therapie (siehe Kap. 2 der Originalpublikation) während einer Beobachtungsphase von mindestens 6 Monaten (1B).
- Das Vorliegen schwerer, behindernder oder lebensbedrohlicher Sympto-

me, die mit dem nephrotischen Syndrom assoziiert sind (1C).

- Das Serumkreatinin (SCr) ist in den 6 bis 12 Monaten nach Diagnosestellung um 30% oder mehr gestiegen, aber die eGFR liegt noch über 25–30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, UND diese Veränderung ist nicht durch zusätzlich aufgetretene Komplikationen erklärbar (2C).

7.2.2 Setzen Sie keine Immunsuppressiva ein bei Patienten mit einem anhaltenden Serumkreatinin über 3,5 mg/dl (>309 µmol/l) (oder einer eGFR <30 ml/min/1,73m<sup>2</sup>) UND einer sonographisch gesicherten Reduktion der Nierengröße (z. B. <8 cm Längsdurchmesser) ODER bei Patienten mit gleichzeitigen schweren oder potenziell lebensbedrohlichen Infektionen (nicht eingestuft).

### 7.3 Initialtherapie bei IMGN

7.3.1 Wir empfehlen, dass initial für 6 Monate eine Therapie mit monatlich wechselnden Zyklen von oralen und i.v.-Kortikosteroiden und oralen Alkylanzien (siehe Tab. 15) gegeben werden sollte (1B).

7.3.2 Wir schlagen eher den Einsatz von Cyclophosphamid vor als den Einsatz von Chlorambucil für die Initialtherapie (2B).

7.3.3 Wir empfehlen, dass Patienten mindestens 6 Monate nach Vollendung des 6-monatigen Behandlungszyklus konservativ behandelt werden sollten, bevor sie als Therapieversager eingestuft werden, falls es nicht zu einer Remission kommt. Ausnahmen sind eine Verschlechterung der Nierenfunktion oder das Vorhandensein schwerer, behindernder oder potenziell lebensbedrohlicher Symptome, die auf das nephrotische Syndrom zurückgeführt werden können (siehe Empfehlungen 7.2.1) (1C).

7.3.4 Führen Sie eine wiederholende Nierenbiopsie nur durch, falls der Patient eine rasche Verschlechterung der Nierenfunktion (Verdoppelung des Serumkreatinins in einem Beobachtungszeitraum von 1 bis 2 Monaten) ohne Vorhandensein einer massiven Proteinurie (>15 g/Tag) aufweist (nicht eingestuft).

7.3.5 Passen Sie die Dosis des Cyclophosphamids oder des Chlorambucils an das

Alter des Patienten und die eGFR an (nicht eingestuft).

7.3.6 Wir schlagen vor, dass die kontinuierliche tägliche (nicht zyklische) Gabe von oralen Alkylanzien auch effektiv sein kann. Allerdings kann sie mit einem größeren Toxizitätsrisiko assoziiert werden, insbesondere bei einer Gabe für mehr als 6 Monate (2C).

### 7.4 Alternative Behandlungsregime für die Initialtherapie der IMGN: CNI-Therapie

7.4.1 Wir empfehlen, dass Cyclosporin oder Tacrolimus über einen Zeitraum von mindestens 6 Monaten bei Patienten eingesetzt werden sollten, die die Kriterien für eine Initialtherapie erfüllen (beschrieben in Empfehlung 7.2.1), die sich aber gegen die zyklische Kortikosteroid-/Alkylanzienbehandlung entschieden haben oder die Kontraindikationen gegen diese Behandlung aufweisen (siehe Tab. 18 für spezifische Empfehlungen hinsichtlich der Dosis während der Therapie) (1C).

7.4.2 Wir schlagen vor, dass CNI bei Patienten abgesetzt werden sollten, die keine komplette oder partielle Remission nach 6 Monaten Behandlung erreicht haben (2C).

7.4.3 Wir schlagen vor, dass die Dosis von CNI in Intervallen von 4 bis 8 Wochen auf ca. 50% der Anfangsdosis reduziert werden sollte, vorausgesetzt dass die Remission aufrechterhalten wird und keine behandlungslimitierende CNI-assoziierte Nephrotoxizität auftritt. Die Therapie sollte dann für mindestens 12 Monate weitergeführt werden (2C).

7.4.4 Wir schlagen vor, dass während der Initialtherapiephase die Spiegel der CNI im Blut regelmäßig – und wann immer es einen unerklärten Anstieg des Serumkreatinins (>20%) während der Therapie gibt – kontrolliert werden sollten (nicht eingestuft) (siehe Tab. 18 der Originalpublikation für Empfehlungen für die spezifische Dosierung des CNI-basierten Behandlungsregime).

## 7.5 Nicht empfohlene oder vorgeschlagene Arzneimittelregime für die Initialtherapie der IMGN

7.5.1 Wir empfehlen keine Kortikosteroidmonotherapie für die Initialtherapie der IMGN (1B).

7.5.2 Wir schlagen vor, dass eine Monotherapie mit MMF nicht für die Initialtherapie der IMGN eingesetzt werden sollte (2C).

## 7.6 Behandlung der IMGN, die gegenüber der empfohlenen Initialtherapie resistent ist

7.6.1 Wir schlagen vor, dass Patienten mit einer IMGN, die gegenüber der alkylanzien-/steroidbasierten Initialtherapie resistent sind, mit einem CNI behandelt werden sollten (2C).

7.6.2 Wir schlagen vor, dass Patienten mit einer IMGN, die gegenüber der CNI-basierten Initialtherapie resistent sind, mit einer alkylanzien-/steroidbasierten Initialtherapie behandelt werden sollten (2C).

## 7.7 Behandlung eines Rezidivs des nephrotischen Syndroms bei Erwachsenen mit IMGN

7.7.1 Wir schlagen vor, dass Rezidive des nephrotischen Syndroms bei IMGN erneut mit der gleichen Therapie behandelt werden sollten, durch die es zu der initialen Remission gekommen ist (2D).

7.7.2 Wir schlagen vor, falls ein Sechsmonatszyklus eines Kortikosteroid/Alkylanzien-Regimes gegeben wurde (siehe Empfehlung 7.3.1), das Regime nur ein weiteres Mal zur Therapie eines Rezidivs einzusetzen (2B).

## 7.8 Behandlung der IMGN bei Kindern

7.8.1 Wir schlagen vor, dass die Behandlung der IMGN bei Kindern den Empfehlungen für die Behandlung der IMGN bei Erwachsenen folgen sollte (2C) (siehe Empfehlungen 7.2.1 und 7.3.1).

7.8.2 Wir schlagen vor, dass nicht mehr als ein Kurs des zyklischen Kortikosteroid/Alkylanzien-Regimes bei Kindern gegeben werden sollte (2D).

## 7.9 Prophylaktische Antikoagulantien bei IMGN

7.9.1 Wir schlagen vor, dass bei Patienten mit einer IMGN und einem nephrotischen Syndrom mit einer deutlichen Reduktion des Serumalbumins [ $<2,5$  g/dl ( $<25$  g/l)] und einem zusätzlichen Thromboserisiko ein prophylaktische Antikoagulantientherapie mit oralem Coumarin überlegt werden sollte (2C).

## Kapitel 8: Idiopathische membranproliferative Glomerulonephritis (MPGN)

### 8.1 Evaluierung der MPGN

8.1.1 Evaluieren Sie Patienten mit dem histologischen (lichtmikroskopischen) Bild einer MPGN hinsichtlich zugrunde liegender Erkrankungen, bevor Sie einen spezifischen Behandlungsplan erwägen (siehe Tab. 20) (nicht eingestuft).

### 8.2 Behandlung der idiopathischen MPGN

8.2.1 Wir schlagen vor, dass Erwachsene oder Kinder mit einer mutmaßlich idiopathischen MPGN, begleitet von einem nephrotischen Syndrom UND einer progressiven Reduktion der Nierenfunktion, mit oralem Cyclophosphamid oder MMF plus einer niedrigen Dosis Kortikosteroide jeden zweiten Tag oder täglich behandelt werden sollten, wobei die initiale Therapie auf 6 Monate begrenzt werden sollte (2D).

## Kapitel 9: Infektionsassoziierte Glomerulonephritis

9.1 Für die folgenden infektionsassoziierten GN schlagen wir eine geeignete Behandlung der Infektionserkrankung und Standardvorgehensweisen beim Management der Nierenmanifestationen vor (2D):

- Poststreptokokken-GN
- GN bei infektiöser Endokarditis
- Shunt-Nephritis

## 9.2 Hepatitis-C-Virus (HCV)-assoziierte GN

(siehe auch die publizierten klinischen KDIGO-Leitlinien für Prävention, Diagnose, Evaluierung und Behandlung der Hepatitis C bei chronischer Nierenerkrankung)

9.2.1 Für HCV-infizierte Patienten in den CKD-Stadien 1 oder 2 und einer GN schlagen wir wie bei der Normalbevölkerung eine kombinierte antivirale Behandlung mit pegyliertem Interferon und Ribavirin vor (2C) (basiert auf der KDIGO-HCV-Empfehlung 2.2.1).

9.2.1.1 Titrieren Sie die Ribavirindosis gemäß der Toleranz des Patienten und dem Level der Nierenfunktion (nicht eingestuft).

9.2.2 Für HCV-infizierte Patienten in den CKD-Stadien 3, 4 oder 5 und einer GN, die noch nicht dialysepflichtig sind, schlagen wir eine Monotherapie mit pegyliertem Interferon vor, wobei die Dosis an das Level der Nierenfunktion angepasst werden sollte (2D) (basiert auf der KDIGO HCV Empfehlung 2.2.2).

9.2.3 Für Patienten mit HCV und einer gemischten Kryoglobulinämie (IgG/IgM) mit einer nephrotischen Proteinurie oder einem Nachweis einer progressiven Nierenerkrankung oder einem akuten Beginn der Kryoglobulinämie schlagen wir entweder Plasmapherese, Rituximab oder Cyclophosphamid vor in Verbindung mit i.v.-Methylprednisolon und einer begleitenden antiviralen Therapie (2D).

## 9.3 Hepatitis-B-Virus (HBV)-Infektions-assoziierte GN

9.3.1 Wir empfehlen, dass Patienten mit einer HBV-Infektion und einer GN eine Behandlung mit Interferon-alpha oder mit Nucleosidanaloga analog zur Allgemeinbevölkerung mit HBV-Infektion erhalten (siehe Tab. 23) (1C).

9.3.2 Wir empfehlen, dass die Dosierungen dieser antiviralen Medikamente an den Grad der Nierenfunktion angepasst werden sollten (1C).

## 9.4 Humanes Immundefizienzvirus

9.4.1 Wir empfehlen, dass eine antiretrovirale Therapie bei allen Patienten mit

einer bioptisch gesicherten HIV-assoziierten Nephropathie begonnen werden sollte, unabhängig von der Zahl der CD4-Zellen (1B).

## 9.5 Schistosomen-, Filariose- und Malaria-Nephropathie

9.5.1 Wir schlagen vor, dass Patienten mit einer GN und einer begleitenden Malaria, Schistosomiasis oder Filariose mit einem geeigneten antiparasitären Medikament in ausreichender Dosierung und mit ausreichender Einnahmedauer zur Eliminierung des Organismus behandelt werden sollten (nicht eingestuft).

9.5.2 Wir schlagen vor, dass Kortikosteroide oder Immunsuppressiva nicht zur Behandlung einer Schistosomen-Nephropathie eingesetzt werden sollten, da angenommen wird, dass die GN ein direktes Resultat der Infektion und der begleitenden Immunreaktion gegen den Organismus ist (2D).

9.5.3 Wir schlagen vor, dass die Abnahme von Blutkulturen hinsichtlich Salmonellen bei allen Patienten mit einer hepato-splenischen Schistosomiasis erwogen werden sollte, die einen abnormen Urinbefund und/oder eine reduzierte GFR aufweisen (2C).

9.5.3.1 Wir schlagen vor, dass alle Patienten, die eine positive Blutkultur für Salmonellen haben, eine Antisalmonellen-therapie bekommen (2C).

## Kapitel 10: Immunglobulin-A-Nephropathie (IgAN)

### 10.1 Initialevaluierung einschließlich Einschätzung des Risikos einer progressiven Nierenerkrankung

10.1.1 Beurteilen Sie alle Patienten mit einer bioptisch gesicherten IgAN hinsichtlich sekundärer Gründe für eine IgAN (nicht eingestuft).

10.1.2 Beurteilen Sie das Risiko einer Progression in allen Fällen durch Evaluierung der Proteinurie, des Blutdrucks und der eGFR zum Diagnosezeitpunkt und während anschließender Folgeuntersuchungen (nicht eingestuft).

10.1.3 Pathologische Kriterien können zur Einschätzung der Prognose genutzt werden (nicht eingestuft).

### 10.2 Antiproteinurische und antihypertensive Therapie

10.2.1 Wir empfehlen, wenn die Proteinurie über 1 g/Tag liegt, eine Langzeitbehandlung mit einem ACE-Hemmer oder einem AT1-Antagonisten mit einer Steigerung der Dosis abhängig vom Blutdruck (1B).

10.2.2 Wir schlagen eine Behandlung mit einem ACE-Hemmer oder einem AT1-Antagonisten vor, wenn die Proteinurie zwischen 0,5 und 1 g/Tag liegt (bei Kindern zwischen 0,5 und 1 g/Tag pro 1,73m<sup>2</sup>) (2D).

10.2.3 Wir schlagen vor, dass der ACE-Hemmer oder der AT1-Antagonist soweit wie toleriert gesteigert werden sollte, um eine Proteinurie unter 1 g/Tag zu erreichen (2C).

10.2.4 Bei Vorliegen einer IgAN liegt der Zielblutdruck bei Patienten mit einer initialen Proteinurie unter 1 g/Tag bei unter 130/80 mmHg und bei einer initialen Proteinurie über 1 g/Tag bei weniger als 125/75 mmHg (siehe auch Kap. 2 der Originalpublikation) (nicht eingestuft).

### 10.3 Kortikosteroide

10.3.1 Wir schlagen vor, dass Patienten mit einer anhaltenden Proteinurie von 1 g/Tag der darüber trotz 3 bis 6 Monaten optimaler supportiver Therapie (inklusive ACE-Hemmer oder AT1-Antagonisten und Blutdruckkontrolle) und mit einer GFR über 50 ml/min pro 1,73m<sup>2</sup> für 6 Monate Kortikosteroide erhalten sollten (2C).

### 10.4 Immunsuppressiva (Cyclophosphamid, Azathioprin, MMF, Cyclosporin)

10.4.1 Wir schlagen vor, dass bei IgAN-Patienten keine Kombination von Kortikosteroiden mit Cyclophosphamid oder Azathioprin stattfinden sollte (außer es liegt eine IgAN mit vielen Halbmonden und einer raschen Verschlechterung der Nierenfunktion vor; siehe Empfehlung 10.6.3) (2D).

10.4.2 Wir schlagen vor, keine Immunsuppressiva bei Patienten mit einer GFR unter 30 ml/min pro 1,73 m<sup>2</sup> einzusetzen, außer es liegt eine IgAN mit vielen Halbmonden und mit einer raschen Verschlechterung der Nierenfunktion vor (siehe Abschn. 10.6) (2C).

10.4.3 Wir schlagen vor, kein MMF bei IgAN einzusetzen (2C).

### 10.5 Weitere Behandlungsmöglichkeiten

#### 10.5.1 Fischöl

10.5.1.1 Wir schlagen den Einsatz von Fischöl zur Behandlung der IgAN mit einer anhaltenden Proteinurie von 1 g/Tag oder mehr trotz 3 bis 6 Monaten optimaler supportiver Therapie (inklusive ACE-Hemmer oder AT1-Antagonisten und Blutdruckkontrolle) vor (2D).

#### 10.5.2 Thrombozytenaggregationshemmer

10.5.2.1 Wir schlagen vor, keine Thrombozytenaggregationshemmer zur Behandlung der IgAN einzusetzen (2C).

#### 10.5.3 Tonsillektomie

10.5.3.1 Wir schlagen vor, keine Tonsillektomie zur Therapie der IgAN durchzuführen (2C).

### 10.6 Atypische Formen der IgAN

10.6.1 *Minimal-Change-Glomerulonephritis (MCGN) mit mesangialen IgA-Ablagerungen*

10.6.1.1 Wir empfehlen bei nephrotischen Patienten, die die pathologischen Befunde einer MCGN mit mesangialen IgA-Ablagerungen in der Nierenbiopsie aufweisen, die gleiche Behandlung wie zur Behandlung der MCGN einzusetzen (siehe Kap. 5) (2B).

10.6.2 *Mit Makrohämaturie assoziiertes akutes Nierenversagen (ANV)*

10.6.2.1 Führen Sie eine erneute Nierenbiopsie bei IgAN-Patienten mit einem Makrohämaturie assoziiertem ANV durch, falls 5 Tage nach Einsetzen der Nierenfunktionsverschlechterung keine Verbesserung eintritt (nicht eingestuft).

10.6.2.2 Wir schlagen vor, eine allgemeine supportive Therapie für ein ANV bei IgAN durchzuführen, wenn in der während der Makrohämaturiephase durchgeführten Nierenbiopsie nur eine akute Tubulusnekrose und intratubuläre Ery-

throzytenzylinder nachgewiesen werden konnten (2C).

#### 10.6.3 IgAN mit Halbmonden

10.6.3.1 Diagnostizieren Sie eine „IgAN mit Halbmonden“, wenn Halbmonde bei IgAN in mehr als 50% der Glomeruli vorliegen und eine rasche progressive Verschlechterung der Nierenfunktion auftritt (nicht eingestuft).

10.6.3.2 Wir schlagen vor, dass Steroide und Cyclophosphamid bei Patienten mit einer rapid-progressiven IgAN mit Halbmonden eingesetzt werden sollten, analog zur Behandlung der ANCA-Vaskulitis (siehe Kap. 13) (2D).

### Kapitel 11: Purpura-Schönlein-Henoch (PSH)

#### 11.1 Behandlung der PSH-Nephritis bei Kindern

11.1.1 Wir schlagen vor, dass Kinder mit einer PSH-Nephritis und einer anhaltenden Proteinurie von mehr als 0,5–1 g/Tag pro 1,73 m<sup>2</sup> mit ACE-Hemmern oder AT1-Antagonisten behandelt werden sollten (2D).

11.1.2 Wir schlagen vor, dass Kinder mit einer anhaltenden Proteinurie über 1 g/Tag pro 1,73 m<sup>2</sup> nach einem Versuch mit ACE-Hemmern oder AT1-Antagonisten und mit einer GFR über 50 ml/min pro 1,73 m<sup>2</sup> analog zu Patienten mit einer IgAN 6 Monate Kortikosteroide erhalten sollten (siehe Kap. 10) (2D).

#### 11.2 Behandlung der PSH-Nephritis mit Halbmonden bei Kindern

11.2.1 Wir schlagen vor, dass Kinder mit einer PSH-Nephritis mit Halbmonden und einem nephrotischen Syndrom und/oder einer Verschlechterung der Nierenfunktion wie Patienten mit einer IgAN mit Halbmonden behandelt werden (siehe Empfehlung 10.6.3) (2D).

#### 11.3 Prävention der PSH-Nephritis bei Kindern

11.3.1 Wir empfehlen, keine Kortikosteroide zur Prävention der PSH-Nephritis einzusetzen (1B).

#### 11.4 PSH-Nephritis bei Erwachsenen

11.4.1 Wir schlagen vor, dass eine PSH-Nephritis bei Erwachsenen analog zu Kindern behandelt werden sollte (2D).

### Kapitel 12: Lupus-Nephritis

#### 12.1 Lupus-Nephritis (LN) Klasse I (minimal-mesangiale LN)

12.1.1 Wir schlagen vor, dass Patienten mit Lupus-Nephritis Klasse I behandelt werden, wie es durch die extrarenalen Manifestationen des Lupus vorgegeben wird (2D).

#### 12.2: LN Klasse II (mesangiale-proliferative LN)

12.2.1 Behandeln Sie Patienten mit LN Klasse II und Proteinurie unter 1 g/Tag, wie es durch die extrarenalen Manifestationen des Lupus vorgegeben wird (2D).

12.2.2 Wir schlagen vor, dass LN Klasse II mit Proteinurie über 3 g/Tag mit Kortikosteroiden oder CNI behandelt werden sollten, wie es für die MCGN empfohlen wird (siehe Kap. 5) (2D).

#### 12.3 LN Klasse III (fokale LN) und LN Klasse IV (diffuse LN) – Initialtherapie

12.3.1 Wir empfehlen eine Initialtherapie mit Kortikosteroiden (1A), kombiniert entweder mit Cyclophosphamid (1B) oder mit MMF (1B).

12.3.2 Wir schlagen vor, dass im Falle einer Verschlechterung der LN (steigendes Serumkreatinin, Verschlechterung der Proteinurie) in den ersten 3 Behandlungsmonaten ein Wechsel zu einer alternativen empfohlenen Initialtherapie vorgenommen werden sollte oder eine erneute Nierenbiopsie durchgeführt werden sollte, um die weitere Behandlung festzulegen (2D).

#### 12.4 LN Klasse III (fokale LN) und LN Klasse IV (diffuse LN) – Erhaltungstherapie

12.4.1 Wir empfehlen, dass nach Vollendung der Initialtherapie Patienten mit

Klasse-III- und Klasse-IV-LN eine Erhaltungstherapie mit Azathioprin (1,5–2,5 mg/kg/Tag) oder MMF (1–2 g/Tag in geteilten Dosen) und eine orale Niedrigdosis-Kortikosteroidtherapie ( $\leq 10$  mg/Tag Prednisonäquivalent) erhalten (1B).

12.4.2 Wir schlagen vor, dass CNI in Kombination mit einer Niedrigdosis-Kortikosteroidtherapie als Erhaltungstherapie bei Patienten gegeben werden sollten, die eine Intoleranz gegenüber MMF und Azathioprin aufweisen (2C).

12.4.3 Wir schlagen vor, dass nach Erreichen der kompletten Remission die Erhaltungstherapie für mindestens 1 Jahr fortgesetzt werden sollte, bevor eine Reduktion der Immunsuppression überlegt werden sollte (2D).

12.4.4 Falls eine komplette Remission nach 12 Monaten Erhaltungstherapie nicht erreicht werden konnte, sollte eine erneute Nierenbiopsie diskutiert werden, bevor Sie Überlegungen anstellen, ob ein Therapiewechsel indiziert sein könnte (nicht eingestuft).

12.4.5 Falls es während der Reduktion der Erhaltungstherapie zu einer Verschlechterung der Nierenfunktion und/oder einer Verschlechterung der Proteinurie kommt, schlagen wir vor, dass die Behandlungsdosis wieder auf das ursprüngliche Niveau der Immunsuppression erhöht werden sollte, unter der die LN kontrolliert war (2D).

#### 12.5 LN Klasse V (membranöse LN)

12.5.1 Wir empfehlen, dass Patienten mit LN Klasse V, einer normalen Nierenfunktion und einer nichtnephrotischen Proteinurie mit antiproteinurischen und antihypertensiven Medikamenten behandelt werden sollten. Kortikosteroide und Immunsuppressiva sollten nur eingesetzt werden, wenn sie aufgrund der extrarenalen Manifestationen des Lupus notwendig sind (2D).

12.5.2 Wir schlagen vor, dass Patienten mit einer reinen LN Klasse V und einer anhaltenden nephrotischen Proteinurie mit Kortikosteroiden plus einem zusätzlichen Immunsuppressivum behandelt werden sollten: Cyclophosphamid (2C) oder CNI (2C) oder MMF (2D) oder Azathioprin (2D).

## 12.6 Allgemeine Behandlung der LN

12.6.1 Wir schlagen vor, dass alle Patienten mit einer LN jeder Klasse mit Hydroxychloroquin (maximale tägliche Dosis 6–6,5 mg/kg idealisiertes Körpergewicht) behandelt werden sollten, außer sie haben spezifische Kontraindikationen gegen dieses Medikament (2C).

## 12.7 LN Klasse VI (fortgeschrittene Sklerose-LN)

12.7.1 Wir schlagen vor, dass Patienten mit LN Klasse VI nur mit Kortikosteroiden und Immunsuppressiva behandelt werden sollten, wenn es aufgrund der extrarenalen Manifestationen des Lupus notwendig ist (2D).

## 12.8 Rezidiv der LN

12.8.1 Wir schlagen vor, dass ein Rezidiv der LN nach kompletter oder partieller Remission erneut mit der Initialtherapie, gefolgt von der Erhaltungstherapie, behandelt werden sollte, die ursprünglich eine Remission induziert hatte (2B).

12.8.1.1 Falls die erneute Therapie ein Risiko für den Patienten hinsichtlich einer übermäßigen Gesamt-Cyclophosphamid-Exposition darstellen sollte, schlagen wir die Gabe einer Initialtherapie ohne Cyclophosphamid vor (Regime D, Tab. 28) (2B).

12.8.2 Überlegen Sie, eine erneute Nierenbiopsie während eines Rezidivs durchzuführen, falls der Verdacht besteht, dass sich die histologische Klasse der LN verändert hat oder falls Unsicherheiten bestehen, ob ein steigendes Serumkreatinin und/oder eine Verschlechterung der Proteinurie Krankheitsaktivität oder Chronifizierung widerspiegeln (nicht eingestuft).

## 12.9 Behandlung der resistenten Erkrankung

12.9.1 Überlegen Sie bei Patienten mit einer Verschlechterung des Serumkreatinins und/oder der Proteinurie nach Vollendung einer der Initialtherapien eine erneute Nierenbiopsie, um eine aktive LN von einer Vernarbung abgrenzen zu können (nicht eingestuft).

12.9.2 Behandeln Sie Patienten mit einer Verschlechterung des Serumkreatinins und/oder der Proteinurie, die weiterhin eine biopsisch nachgewiesene aktive LN aufweisen, mit einer der alternativen Initialtherapiemöglichkeiten (siehe Abschn. 12.3) (nicht eingestuft).

12.9.3 Wir schlagen vor, dass bei Nonrespondern, bei denen mehr als eine der empfohlenen Initialtherapien erfolglos war, eine Behandlung mit Rituximab, i.v.-Immunglobulinen oder CNI überlegt werden sollte (2D).

## 12.10 Systemischer Lupus und thrombotische Mikroangiopathie

12.10.1 Wir schlagen vor, dass das Antiphospholidsyndrom mit Befall der Niere bei Patienten mit systemischem Lupus mit oder ohne LN mit Antikoagulanzen [Ziel-INR (International Normalized Ratio): 2–3] behandelt werden sollte (2D).

12.10.2 Wir schlagen vor, dass Patienten mit systemischem Lupus und einer thrombotisch-thrombozytopenischen Purpura (TTP) mit Plasmaaustausch behandelt werden wie Patienten mit TTP ohne systemischen Lupus (2D).

## 12.11 Systemischer Lupus und Schwangerschaft

12.11.1 Wir schlagen vor, dass Frauen eine Verschiebung einer Schwangerschaft angeregt werden sollte, bis eine komplette Remission der LN erreicht worden ist (2D).

12.11.2 Wir empfehlen während der Schwangerschaft kein(e) Cyclophosphamid, MMF, ACE-Hemmer oder AT1-Antagonisten einzusetzen (1A).

12.11.3 Wir schlagen vor, dass die Therapie mit Hydroxychloroquin während der Schwangerschaft weitergeführt werden sollte (2B).

12.11.4 Wir empfehlen, dass LN-Patientinnen, die während einer Behandlung mit MMF schwanger werden, auf Azathioprin umgestellt werden (1B).

12.11.5 Wir empfehlen, dass LN-Patientinnen, falls sie während der Schwangerschaft ein Rezidiv bekommen, eine Behandlung mit Kortikosteroiden und – abhängig vom Schweregrad des Rezidivs –

eine Behandlung mit Azathioprin erhalten (1B).

12.11.6 Falls schwangere Patientinnen eine Behandlung mit Kortikosteroiden oder Azathioprin erhalten, schlagen wir vor, dass diese Medikamente bis mindestens 3 Monate nach der Geburt des Kindes nicht reduziert werden sollten (2D).

12.11.7 Wir schlagen die Gabe einer niedrigen Dosis Aspirin während der Schwangerschaft vor, um das Risiko eines intrauterinen Fruchttodes zu reduzieren (2C).

## 12.12 LN bei Kindern

12.12.1 Wir schlagen vor, dass Kinder mit einer LN die gleiche Therapie erhalten, die Erwachsene auch erhalten, wobei die Dosis an die Patientengröße und die GFR angepasst sein sollte (2D).

## Kapitel 13: Pauciimmune Glomerulonephritis

### 13.1 Initialbehandlung der pauciimmunen Glomerulonephritis

13.1.1 Wir empfehlen, Cyclophosphamid und Kortikosteroide als Initialtherapie zu geben (1A).

13.1.2 Wir empfehlen, Rituximab und Kortikosteroide als alternative Initialtherapie bei Patienten zu geben, die entweder keine schwere Krankheit aufweisen oder eine Kontraindikation gegen Cyclophosphamid haben (1B).

### 13.2 Besondere Patientengruppen

13.2.1 Wir empfehlen zusätzliche Plasmapheresen bei Patienten, die dialysepflichtig sind oder die ein rasch ansteigendes Serumkreatinin aufweisen (1C).

13.2.2 Wir schlagen Plasmapheresen bei Patienten mit diffusen pulmonalen Hämorrhagien vor (2C).

13.2.3 Wir schlagen Plasmapheresen bei Patienten vor, die überlappend eine ANCA-Vaskulitis und eine Anti-GBM-GN haben – gemäß den vorgeschlagenen Kriterien und Behandlungsmöglichkeiten für eine Anti-GBM-GN (siehe Kap. 14) (2D).

13.2.4 Wir schlagen das Absetzen von Cyclophosphamid nach 3 Monaten bei Patienten vor, die weiterhin dialyseab-



hängig sind und die keine extrarenalen Manifestationen der Erkrankung aufweisen (2C).

### 13.3 Erhaltungstherapie

13.3.1 Wir empfehlen, eine Erhaltungstherapie bei Patienten durchzuführen, die eine Remission erreicht haben (1B).

13.3.2 Wir schlagen die Weiterführung der Erhaltungstherapie für mindestens 18 Monate bei Patienten vor, bei denen die komplette Remission aufrechterhalten werden kann (2D).

13.3.3 Wir empfehlen, keine Erhaltungstherapie bei Patienten durchzuführen, die dialysepflichtig sind und die keine extrarenalen Manifestationen der Erkrankung aufweisen (1C).

### 13.4 Medikamentenauswahl für die Erhaltungstherapie

13.4.1 Wir empfehlen die tägliche orale Gabe von 1–2 mg/kg Azathioprin als Erhaltungstherapie (1B).

13.4.2 Wir schlagen vor, dass MMF – bis zu 1 g 2-mal täglich – als Erhaltungstherapie bei Patienten mit einer Allergie oder Intoleranz gegen Azathioprin gegeben werden kann (2C).

13.4.3 Wir schlagen die additive Gabe von Trimethoprim-Sulfamethoxazol zur Erhaltungstherapie bei Patienten vor, die Erkrankungen der oberen Atemwege aufweisen (2B).

13.4.4 Wir schlagen die Gabe von Methotrexat (anfangs 0,3 mg/kg/Woche, maximal 25 mg/Woche) als Erhaltungstherapie bei Patienten vor, die eine Intoleranz gegen Azathioprin und MMF haben, nicht aber, wenn deren GFR unter 60 ml/min pro 1,73m<sup>2</sup> liegt (1C).

13.4.5 Wir empfehlen, Etanercept nicht als additive Therapie zu verwenden (1A).

### 13.5 Behandlung des Rezidivs

13.5.1 Wir empfehlen, dass Patienten mit einem schweren Rezidiv einer ANCA-Vaskulitis (lebensbedrohlich oder drohender Organverlust) gemäß den gleichen Leitlinien therapiert werden, die auch für die Initialtherapie gelten (siehe Abschn. 13.1) (1C).

13.5.2 Wir schlagen vor, dass andere Rezidive der ANCA-Vaskulitis behandelt werden durch Wiederbeginn einer immunsuppressiven Therapie oder durch die Verstärkung der Immunsuppression durch weitere Medikamente (außer Cyclophosphamid) einschließlich des Beginns oder der Erhöhung der Kortikosteroide mit oder ohne die Gabe von Azathioprin oder MMF (2C).

### 13.6 Behandlung der resistenten Erkrankung

13.6.1 Bei ANCA-GN, die resistent gegenüber einer Induktionstherapie mit Cyclophosphamid und Kortikosteroiden ist, empfehlen wir das Hinzufügen von Rituximab (1C) und schlagen die Gabe von i.v.-Immunglobulinen (2C) oder Plasmapherese (2D) als Alternativen vor.

### 13.7 Monitoring

13.7.1 Wir schlagen vor, keinen Wechsel der Immunsuppression allein basierend auf Änderungen im ANCA-Titer durchzuführen (2D).

### 13.8 Transplantation

13.8.1 Wir empfehlen, eine Transplantation zu verschieben, bis die Patienten eine komplette extrarenale Remission für einen Zeitraum von 12 Monaten erreicht haben (1C).

13.8.2 Wir empfehlen, eine Transplantation nicht zu verschieben bei Patienten, die eine komplette Remission erreicht haben, aber noch ANCA-positiv sind (1C).

## Kapitel 14: Behandlung der Antibasalmembran-Glomerulonephritis

### 14.1 Behandlung der Anti-GBM-GN

14.1.1 Wir empfehlen die Initiierung einer Immunsuppression mit Cyclophosphamid und Kortikosteroiden plus Plasmapherese (siehe Tab. 31) bei allen Patienten mit einer Anti-GBM-GN, außer bei solchen Patienten, die bei Vorstellung dialysepflichtig sind und zusätzlich 100% Halbmonde in einer adäquaten Biopsieprobe

aufweisen und die keine pulmonale Hämorrhagie haben (1B).

14.1.2 Beginnen Sie eine Behandlung der Anti-GBM-GN ohne Verzögerung, sobald die Diagnose bestätigt ist. Falls ein hoher Verdacht auf das Vorliegen einer Anti-GBM-GN besteht, ist es angebracht, eine Hochdosis-Kortikosteroidtherapie und eine Plasmapherese zu beginnen (Tab. 31), während eine Bestätigung der Diagnose abgewartet wird (nicht eingestuft).

14.1.3 Wir empfehlen, keine Immunsuppressionserhaltungstherapie bei Anti-GBM-GN durchzuführen (1D).

14.1.4 Schieben Sie eine Nierentransplantation nach einer Anti-GBM-GN auf, bis für einen minimalen Zeitraum von 6 Monaten keine Anti-GBM-Antikörper mehr nachgewiesen werden konnten (nicht eingestuft).

---

### Korrespondenzadresse

---

**Prof. Dr. J. Floege**  
Medizinische Klinik II,  
Universitätsklinikum der RWTH Aachen  
Pauwelsstr. 30, 52057 Aachen  
juergen.floege@rwth-aachen.de

---

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt für sich und seine Koautorin an, dass kein Interessenkonflikt besteht.