

Frau S.K., *10/1962, 37 Jahre

Hinterzarten, 28.12.2015



**Medizinische Hochschule
Hannover**

Frau S.K., *1962, 37 Jahre

- 1981 Schweres nephrotisches Syndrom, histologisch FSGS (19jr)
- Therapieversuche mit Steroiden und Cyclosporin
- 1981 Blutung aus Ulcus duod. unter Marcumar → abgesetzt
- 1982 Lungenembolie
- 04/1983 Terminale Niereninsuffizienz (HD) (22jr)
- 05/1988 Erste Nierentransplantation in Bremen (ET) (26jr)
- 1988 Rezidiv FSGS
- 07/1989 epidurales/intracerebrales Hämatom unter Marcumar
- 07/1989 Tx-Versagen durch Rezidiv FSGS
- 07/1989 bis 03/2000 wieder HD
- 03/1990 Tx-Nephrex (28jr).

Frau S.K., *1962, 37 Jahre

- 11.1.2000 zweite Nierentransplantation (ET) in Bremen
 - Induktion mit ATG 11. bis 20.1.2000
 - Tacrolimus, MMF, Steroide
 - täglich Plasmapherese bis zum 2.2.2000
 - s-Kreatinin 106 $\mu\text{mol/L}$
-
- seit Anfang März 2000 schäumender Urin
 - Proteinurie 6.6 g/24 Stunden unter RAAS-Blockade

Frau S.K., *1962, 37 Jahre

- 10.3. bis 5.4.2000 stationär MH-Hannover
- Patientin 160cm, 50kg
RR 140/90mmHg, Puls 92/min
leichte prätibiale Ödeme
Tx im rechten Unterbauch.
- Früher Bürokauffrau, berentet, ledig, keine Kinder.
Großvater an Apoplex verstorben, FA sonst u.a.

Frau S.K., *1962, 37 Jahre

- **Befunde:**

Proteinurie 6.6g/24h

hyaline Zylinder im Urin, Mikrohämaturie

s-Kreatinin 95 $\mu\text{mol/L}$

s-Protein 57 g/L

s-Albumin 31 g/L

Cholesterin 8.5 mmol/L

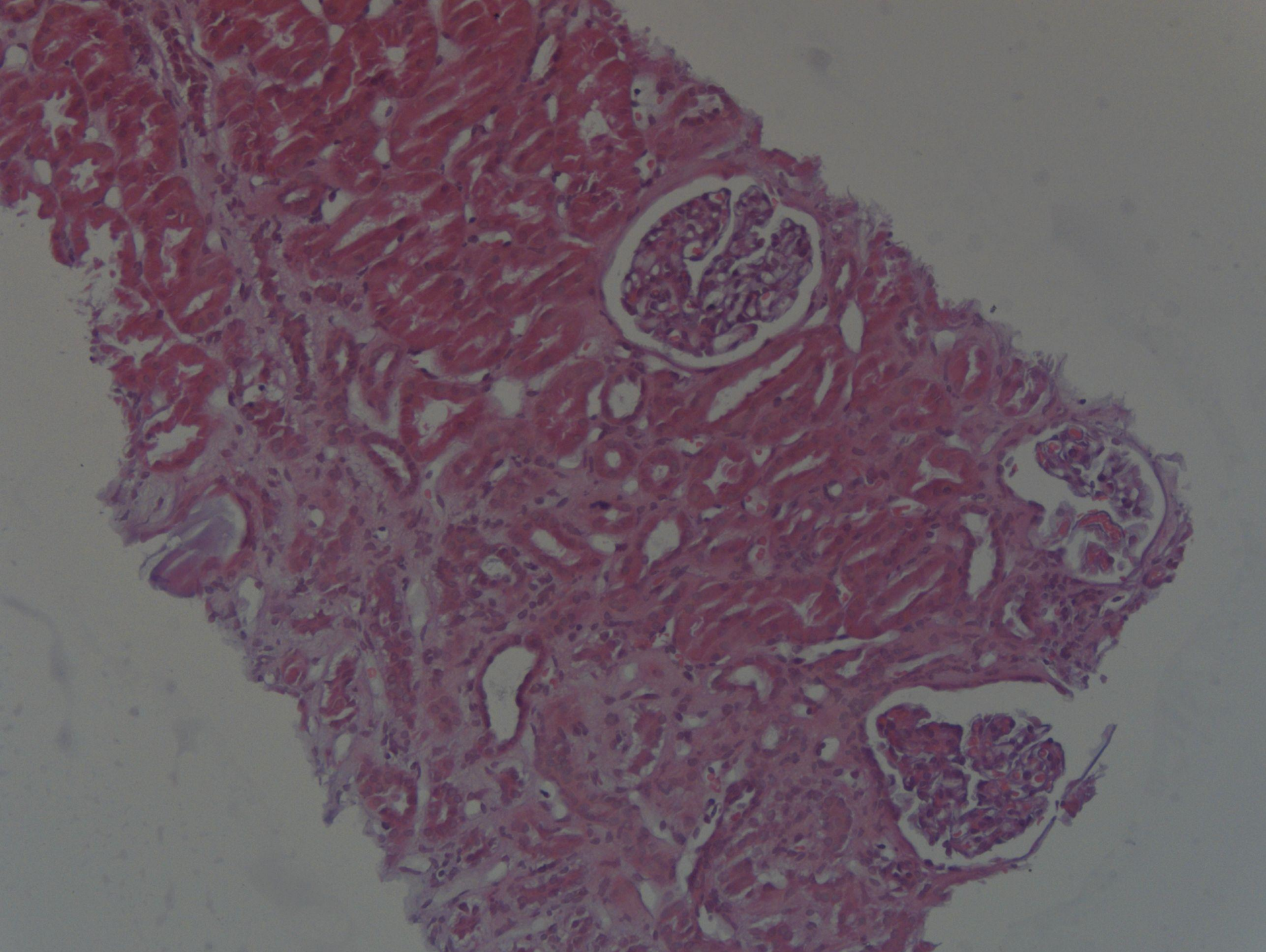
Triglyceride 2.85 mmol/L

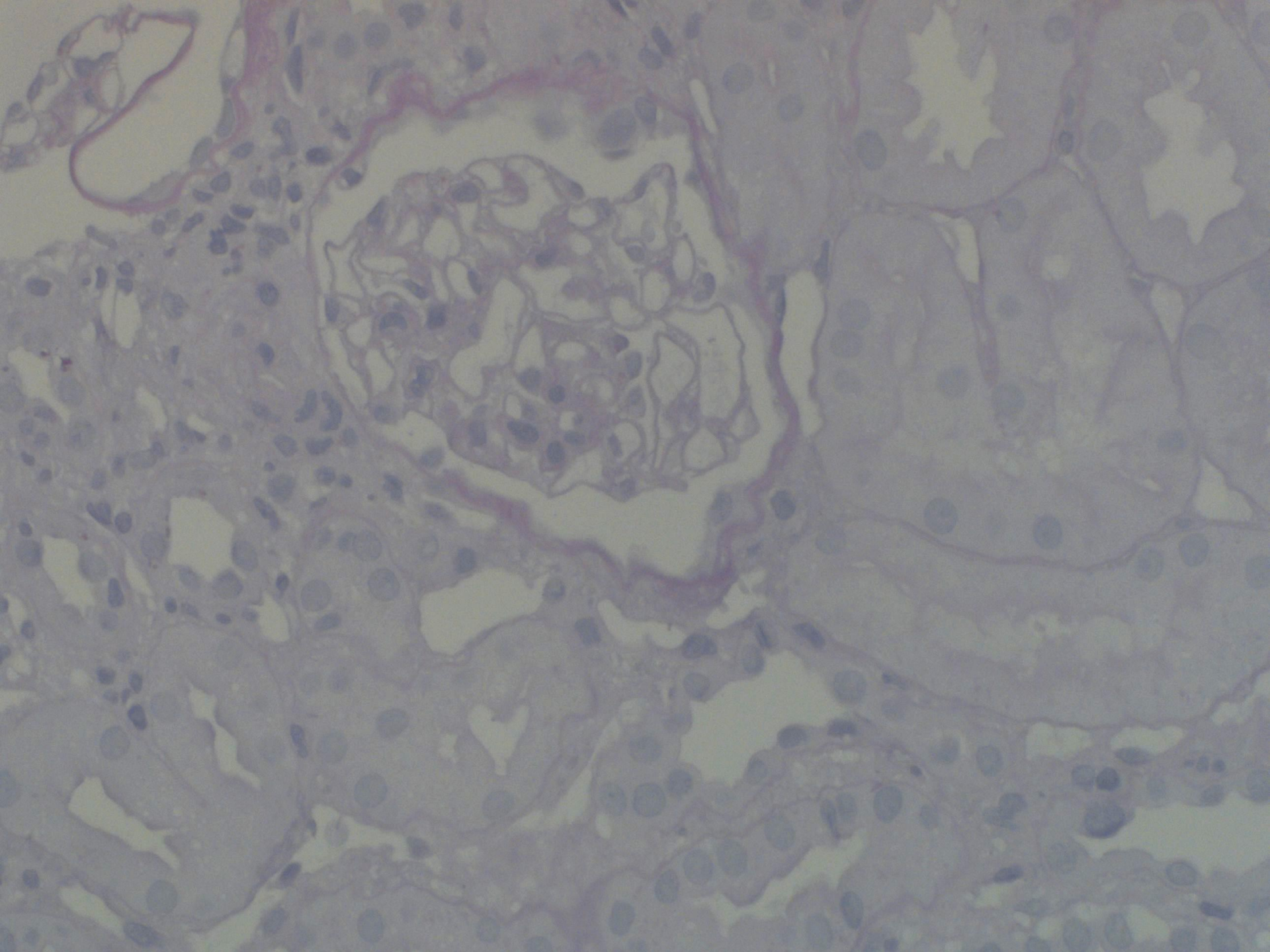
Frau S.K., *1962, 37 Jahre

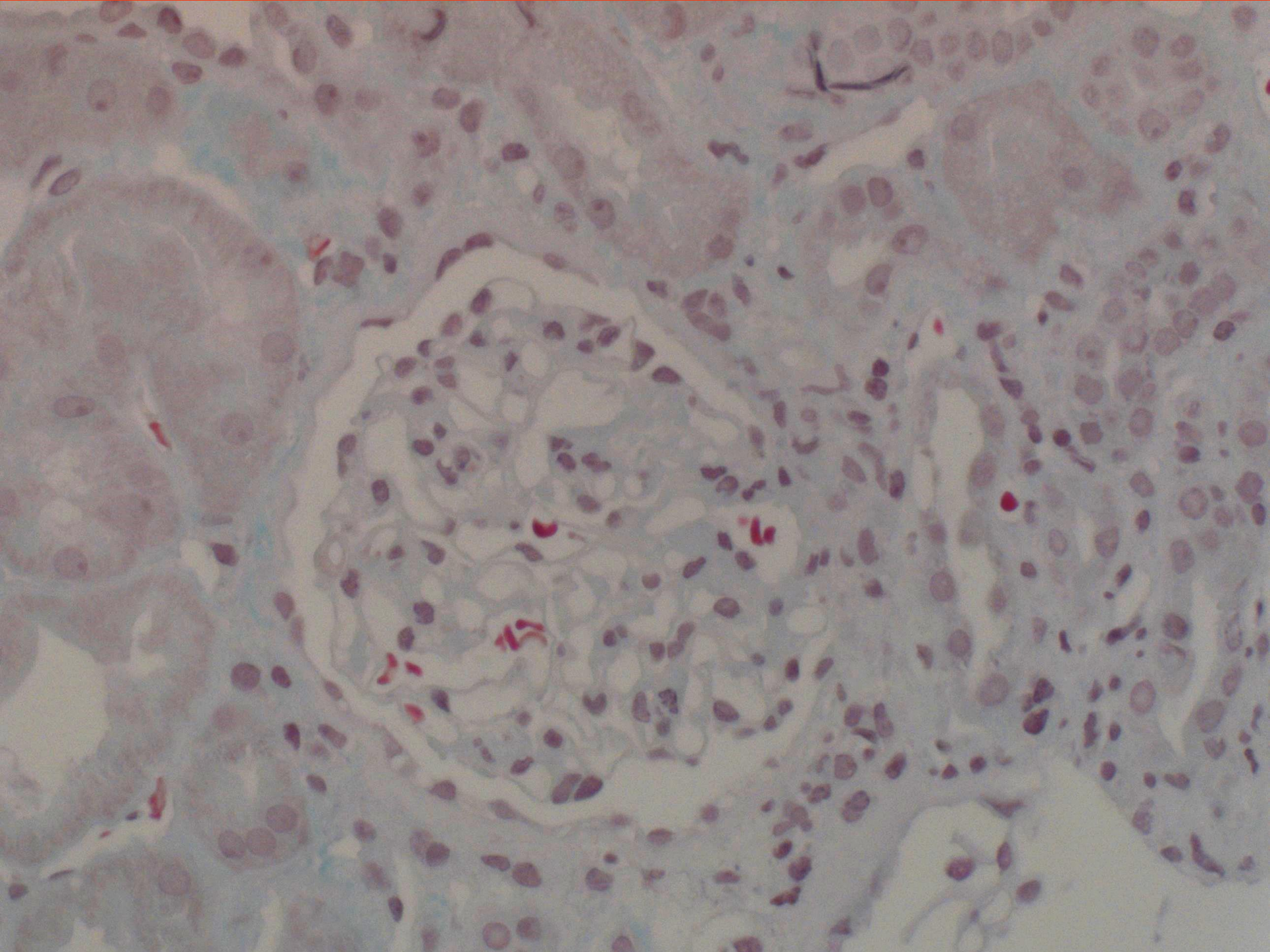
- 10.3. bis 5.4.2000 stationär MH-Hannover
- Was hätten Sie gemacht?
- Natürlich erstmal Biopsie 9.3.2000:

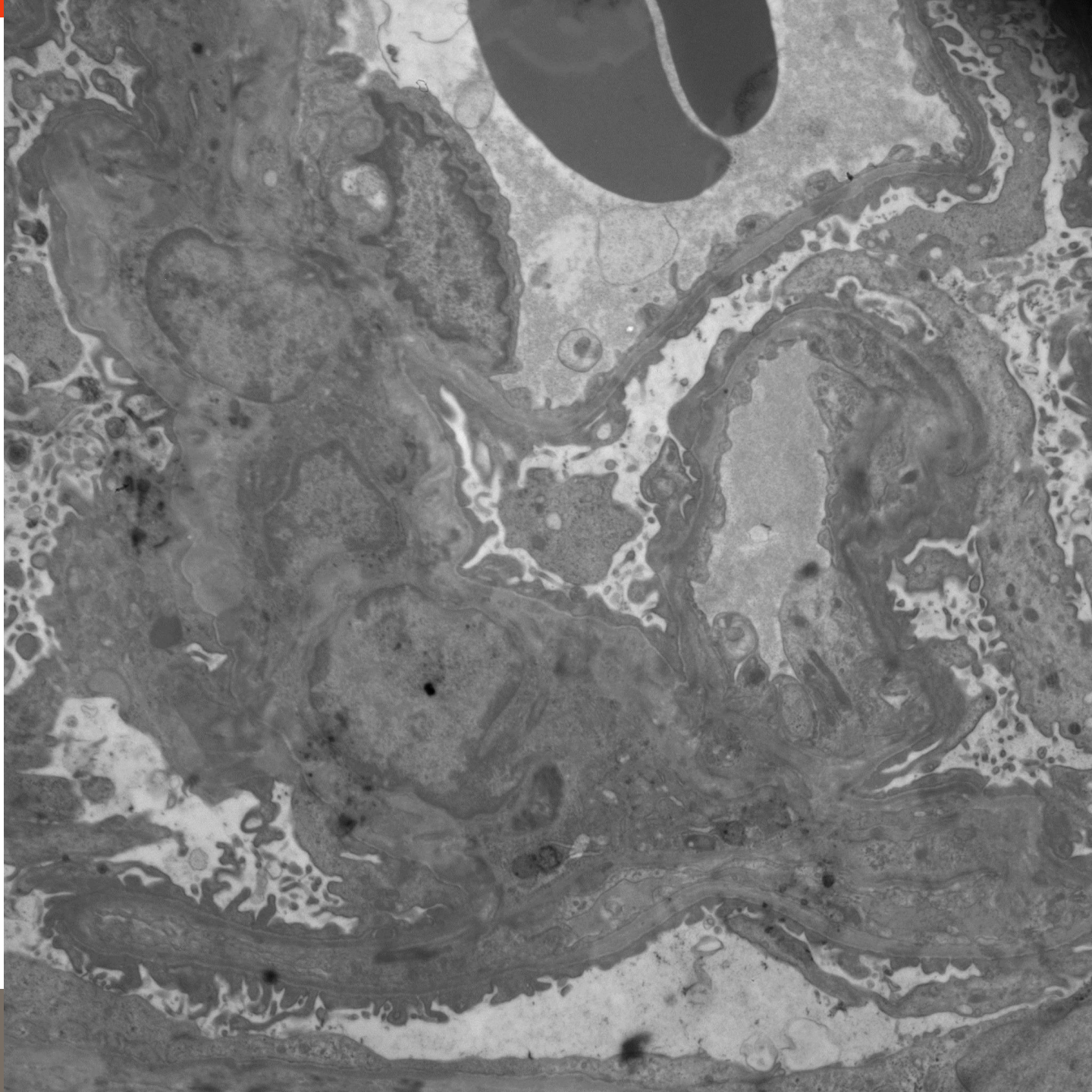
Frau S.K., *1962, 37 Jahre

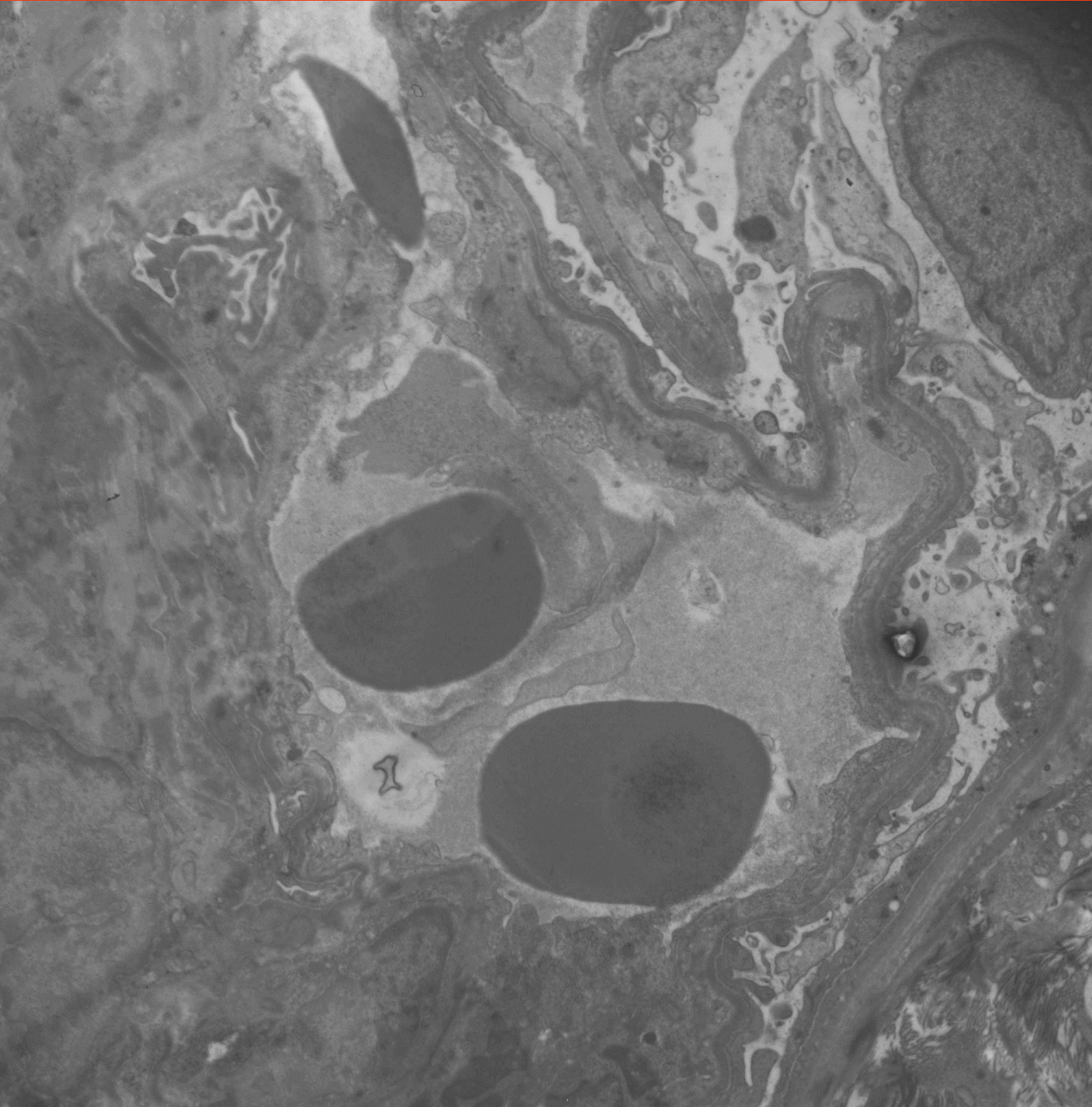
Erste Nierenbiopsie des 2. Nierentransplantates
am 9.3.2000:











Biopsie 03/2000:
Nicht repräsentativ,

Borderline-AZR
EM: dezente
segmentale
Sklerosierung
mit ausgedehnter
Verschmelzung
podozytärer Fuß-
fortsätze.

**Vereinbar mit
rekurrenter
FSGS**

Frau S.K., *1962, 37 Jahre

- 10.3. bis 5.4.2000 stationär MH-Hannover
- Plasmapheresen am 10. und 13.3.2000, darunter Proteinurie von 6.6 auf 1.2 gefallen.
- Dann IA am 15., 16., 17., 20.3.2000, darunter Proteinurie verschwunden (0.2g/24h am 23.3.).
- Wiederanstieg der Proteinurie auf 2.73 in 10 Tagen, nach 1 IA Proteinurie 1.2 g/24h.
- In der Folge IA ca alle 10 Tage (bei Wiederanstieg der Proteinurie auf >3g/24h).

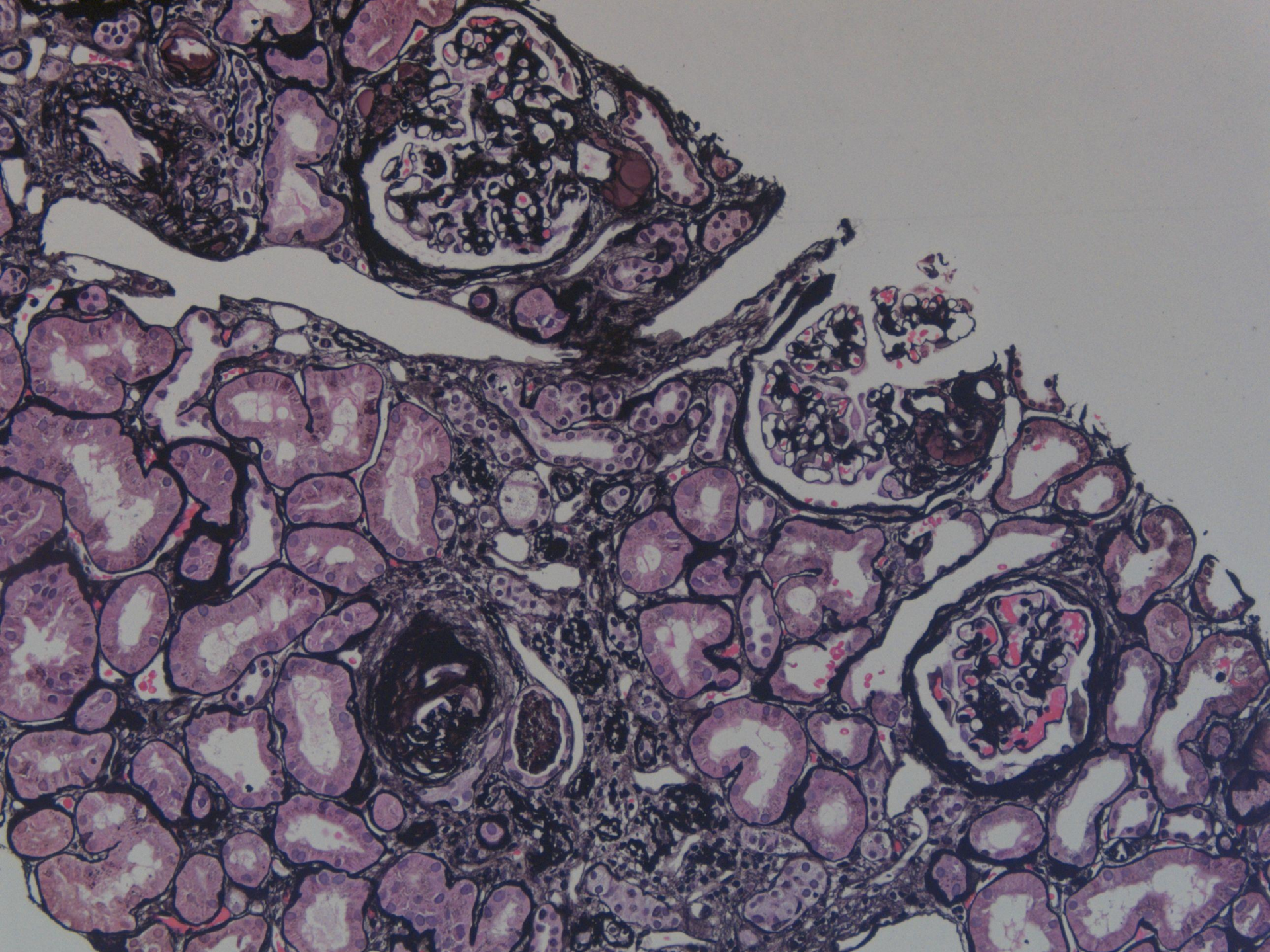
Frau S.K., *1962

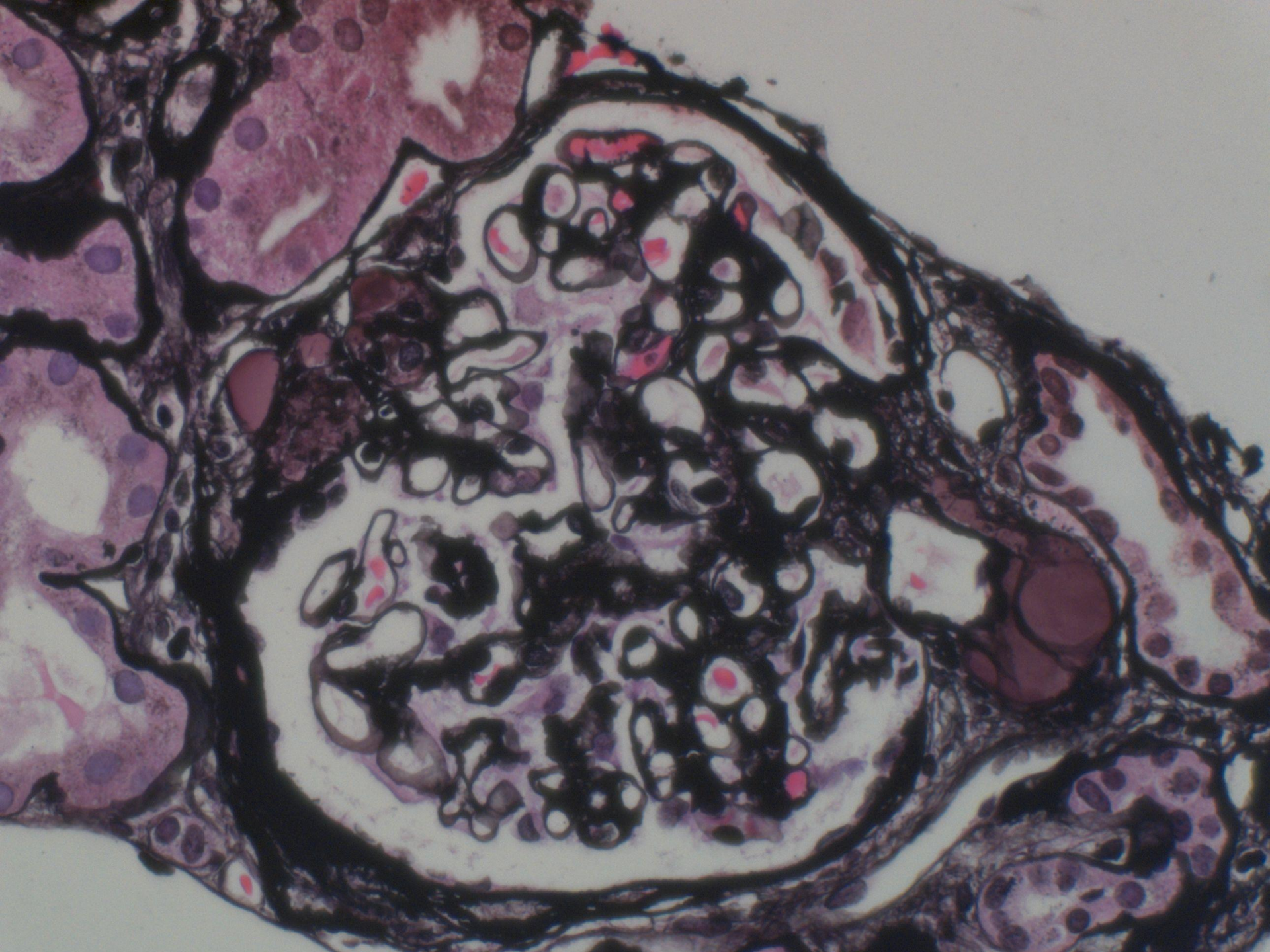
Weiterer Verlauf:

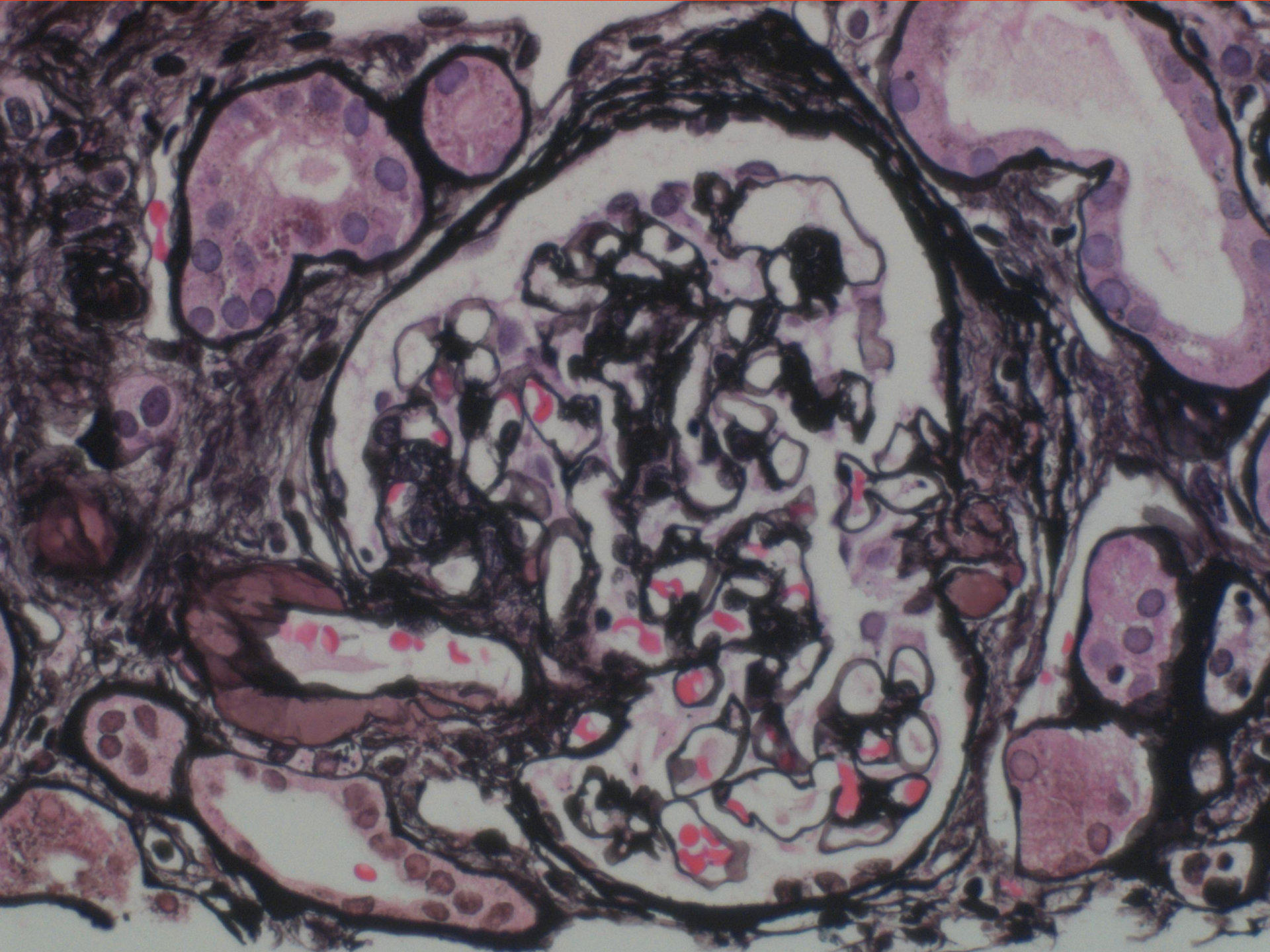
- Weitere IA ca alle 10 Tage.
- 2008 Versuch der Behandlung der FSGS mit Rituximab, Proteinurie unverändert, aber in Folge davon septische Pneumonie mit Langzeitbeatmung.
- Also weiter mit regelmäßiger IA.
- 2010 Kreatininanstieg von 95 auf 255 $\mu\text{mol/L}$ (langsam).

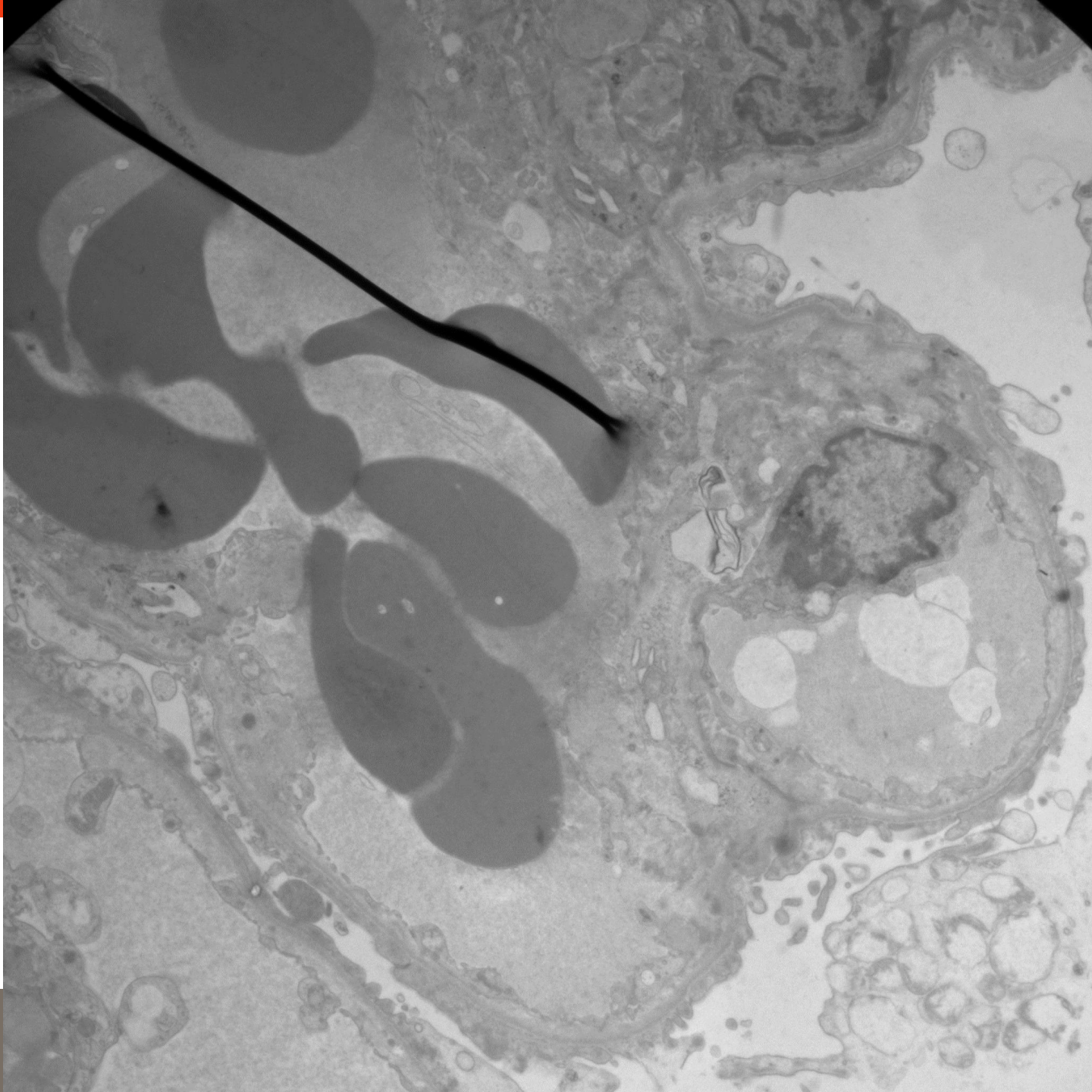
Frau S.K., *1962, jetzt 48 Jahre

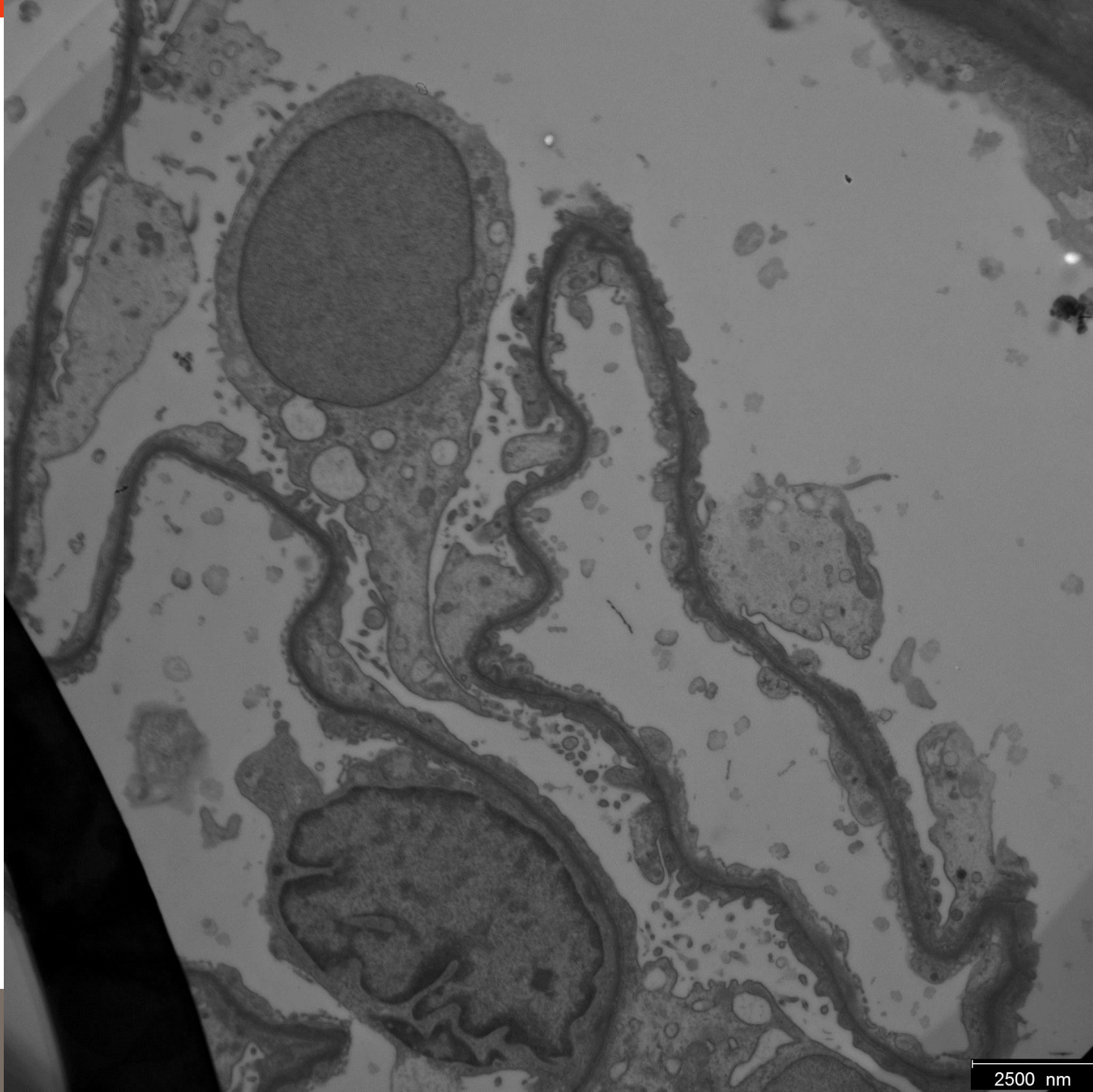
Zweite Nierenbiopsie des 2. Nierentransplantates
am 7.6.2010:

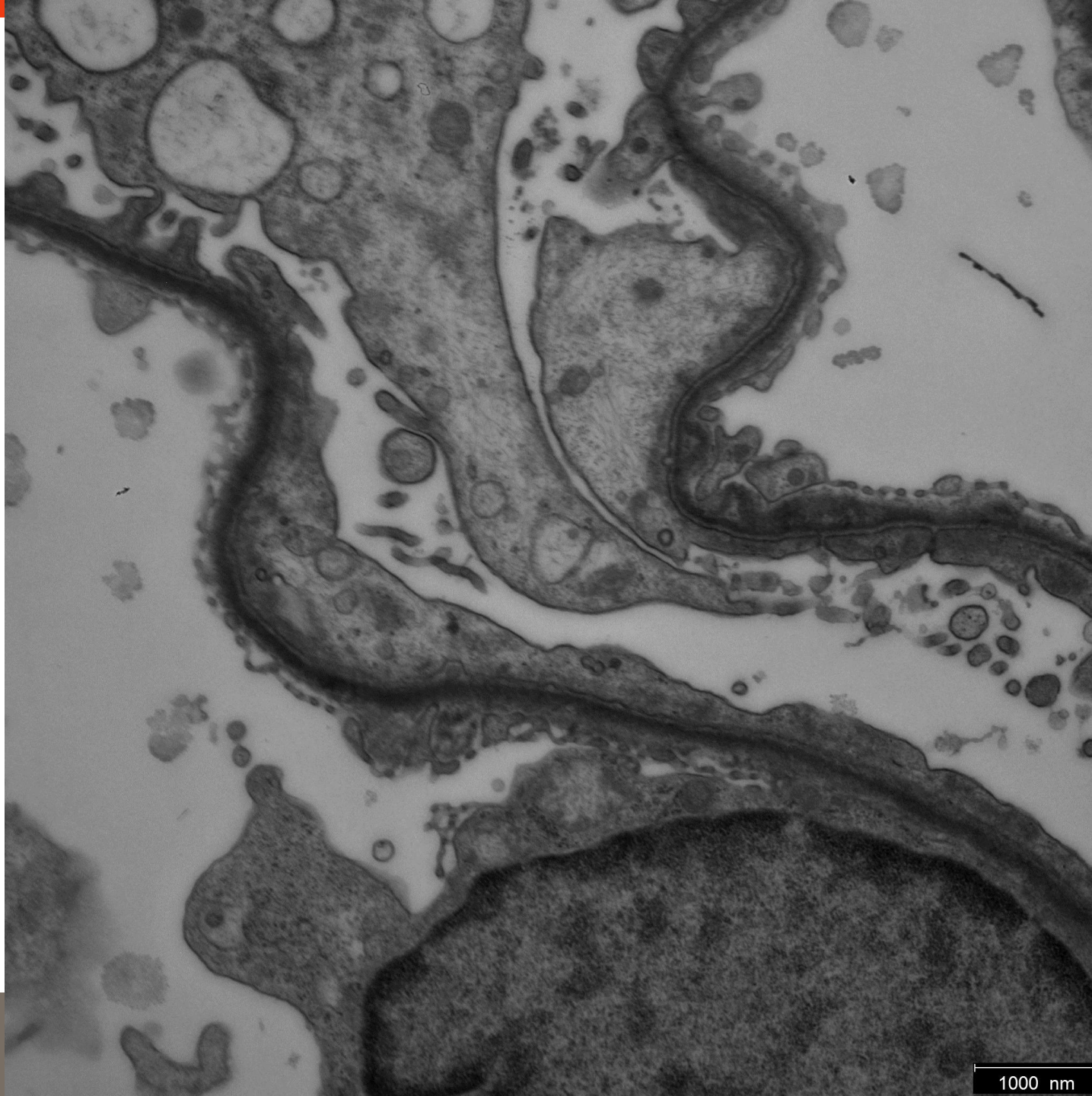




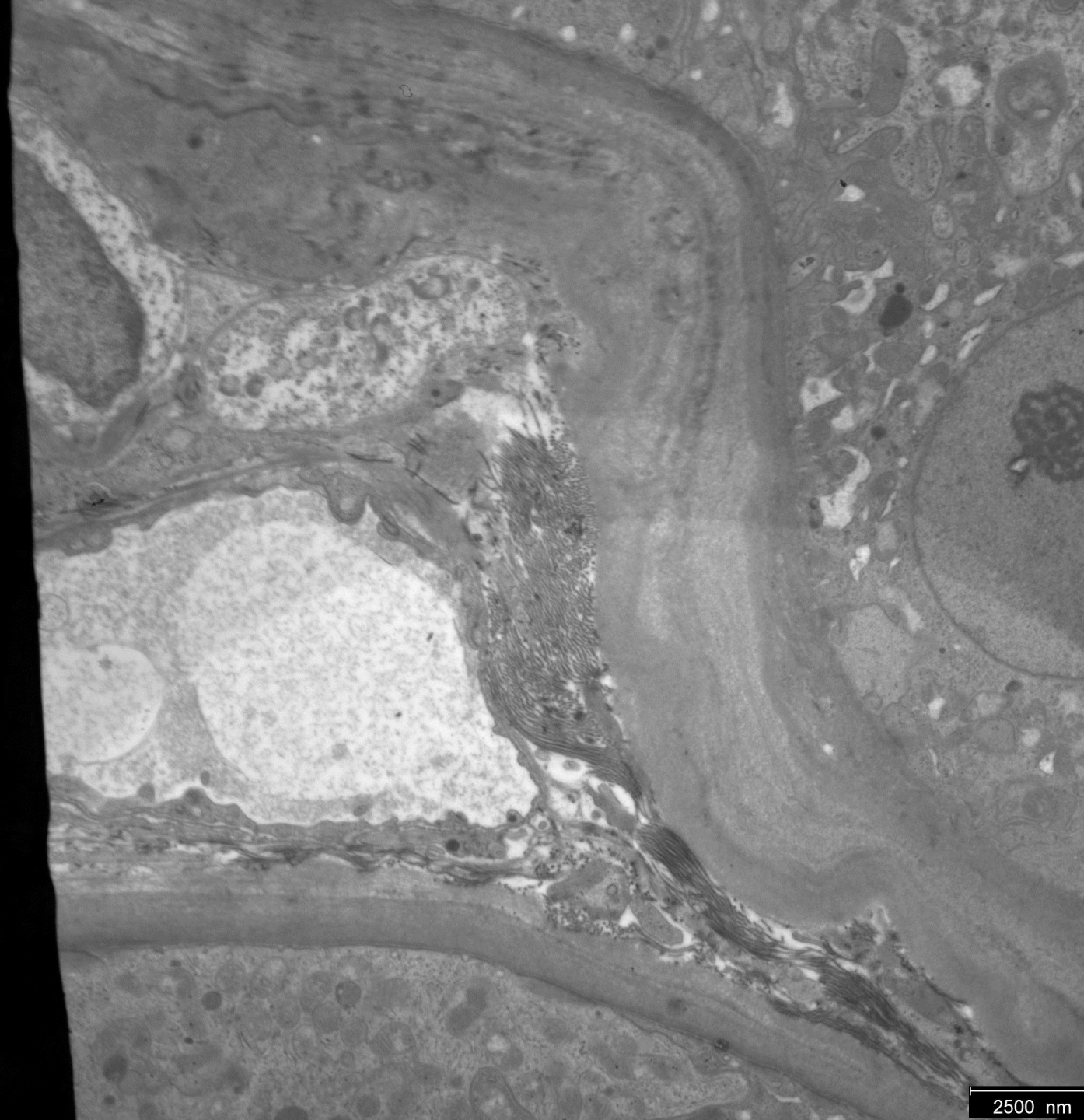








1000 nm



Biopsie 06/2010:
Nicht repräsentativ,

2/7 Glom. vernarbt
2 x FSGS
10% TA&IF
z.T. schwere
Arteriiosklerose

EM:
FSGS
mit ca. 80% Ver-
schmelzung der
podozytären Fuß-
fortsätze.

**Rekurrente FSGS,
keine Rejektion**

Frau S.K., *1962

- Nach dieser Biopsie keine weitere IA trotz Proteinurie.
- 2011 Beckenringfraktur nach Sturz.
- 06/2012 perforierte Sigmaperforation → Sigmaresektion.
- Weitere Verschlechterung der Nierenfunktion ohne bewiesene Rejektion.
- 07/2013 erneuter Beginn der Hämodialyse.
- Am 25.11.2014 verstorben bei erneuter septischer Pneumonie mit fulminantem Verlauf unter beibehaltener Immunsuppression (Tacrolimus, Steroide).

Frau S.K., *1962

Offene Fragen:

Langzeit-IA?

Ist das der Weg aus dem Dschungel?

Transplantat-Dauer hier 13 Jahre (normal).

Bei Rückkehr zur Dialyse verstorben.

FSGS recurrence and plasma exchange and/or immune adsorption

EFFECT OF PLASMA PROTEIN ADSORPTION ON PROTEIN EXCRETION IN KIDNEY-TRANSPLANT RECIPIENTS WITH RECURRENT NEPHROTIC SYNDROME

JACQUES DANTAL, M.D., EDITH BIGOT, PH.D., WILLY BOGERS, PH.D., ANGELO TESTA, M.D.,
FAÏÇAL KRIAA, M.D., YANNICK JACQUES, PH.D., BRUNO HURAUULT DE LIGNY, M.D., PATRICK NIAUDET, M.D.,
BERNARD CHARPENTIER, M.D., AND JEAN P. SOULILLOU, M.D.

Conclusions. Adsorption of plasma protein decreases urinary protein excretion in patients with recurrence of the nephrotic syndrome after renal transplantation. Studies of the adsorbed proteins should provide information about the mechanism of this disease. (N Engl J Med 1994;330:7-14.)

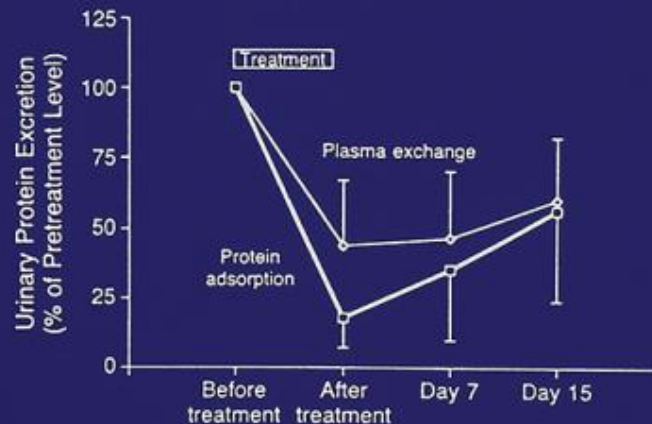
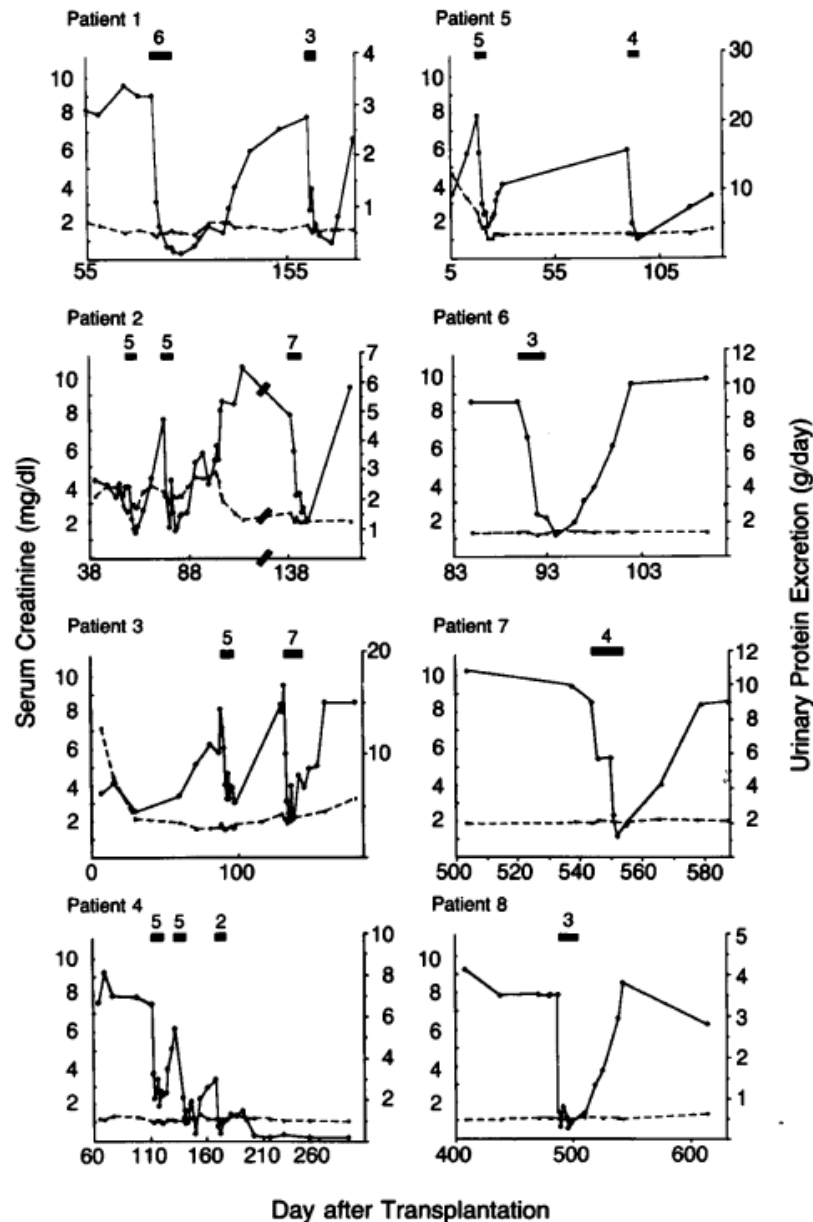
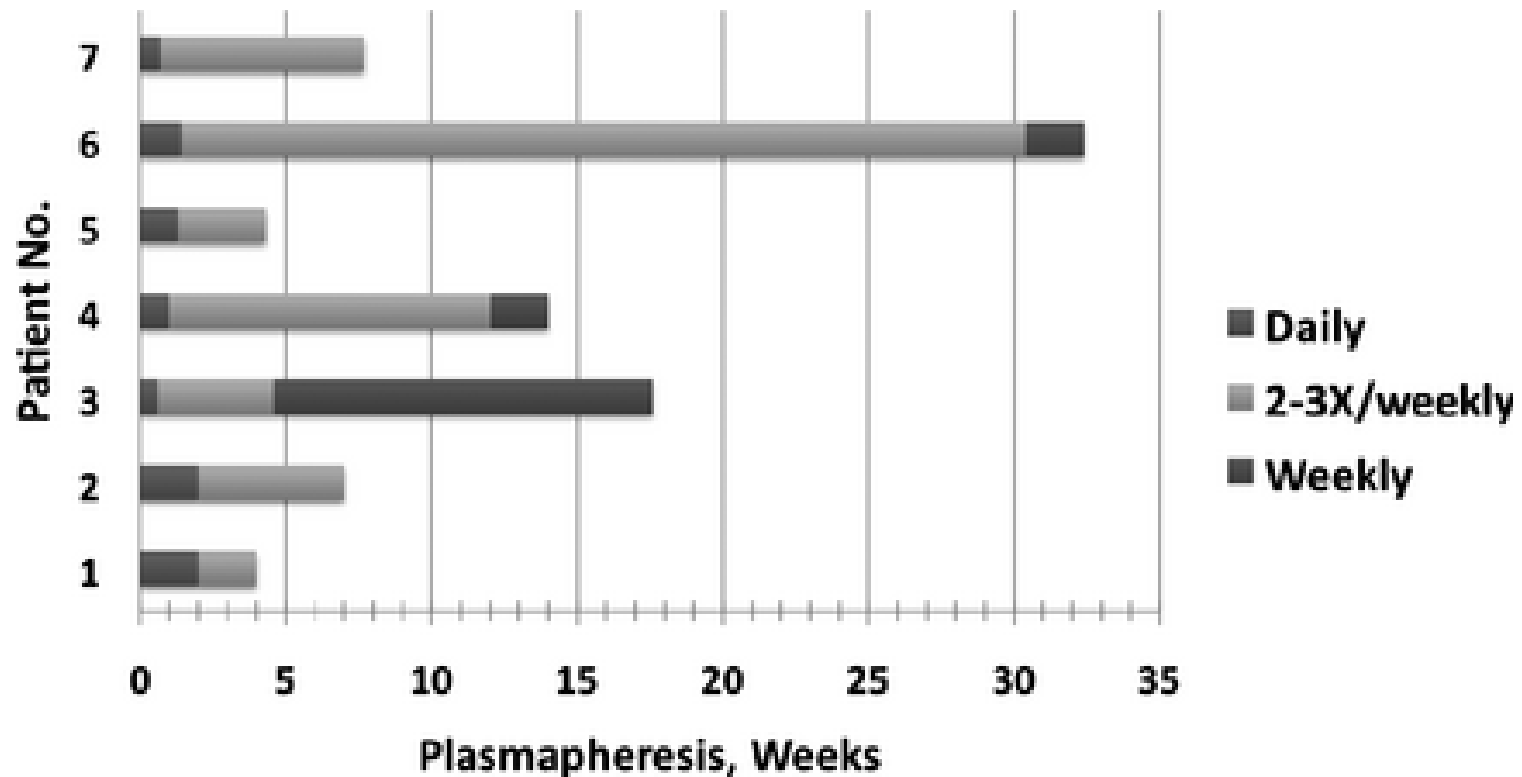


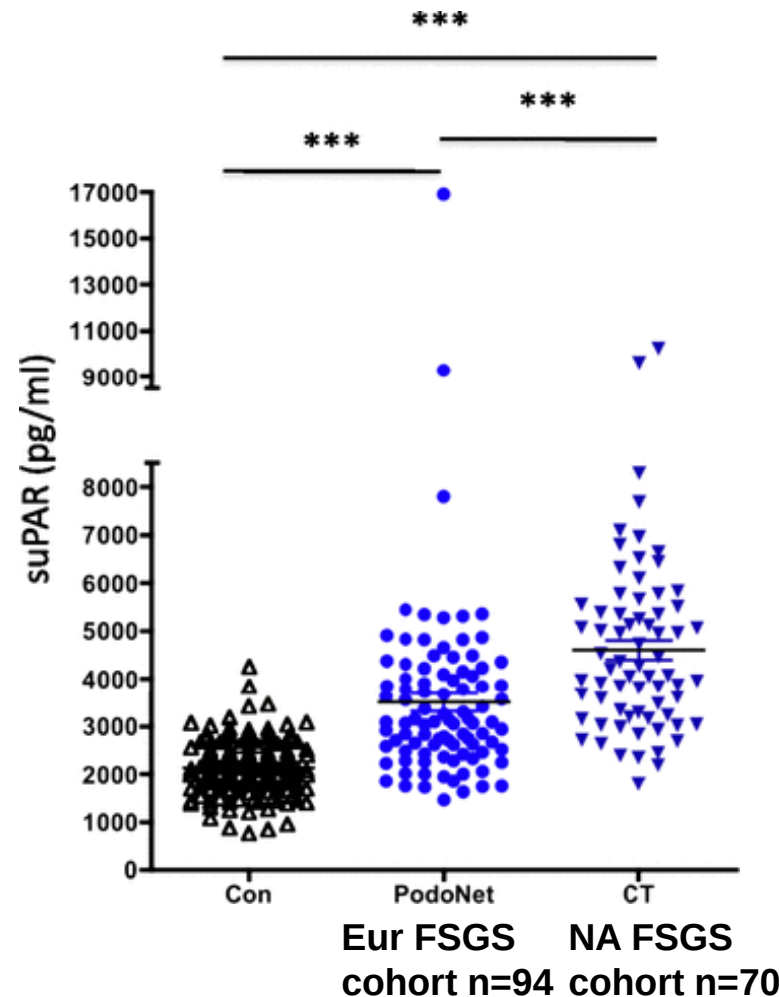
Figure 3. Mean ($\pm$ SD) Changes in Urinary Protein Excretion after Protein Adsorption in the Eight Patients, Three of Whom Also Underwent Plasma Exchange.



FSGS recurrence n=7/24, (29%)
age 3-15 yrs, complete remission in all 7



Soluble urokinase receptor (suPAR) and FSGS (=zirkulierender Permeabilitätsfaktor?)



Eur = European
NA = North American

Circulating antibody panel

out of 7/9000 AGs tested

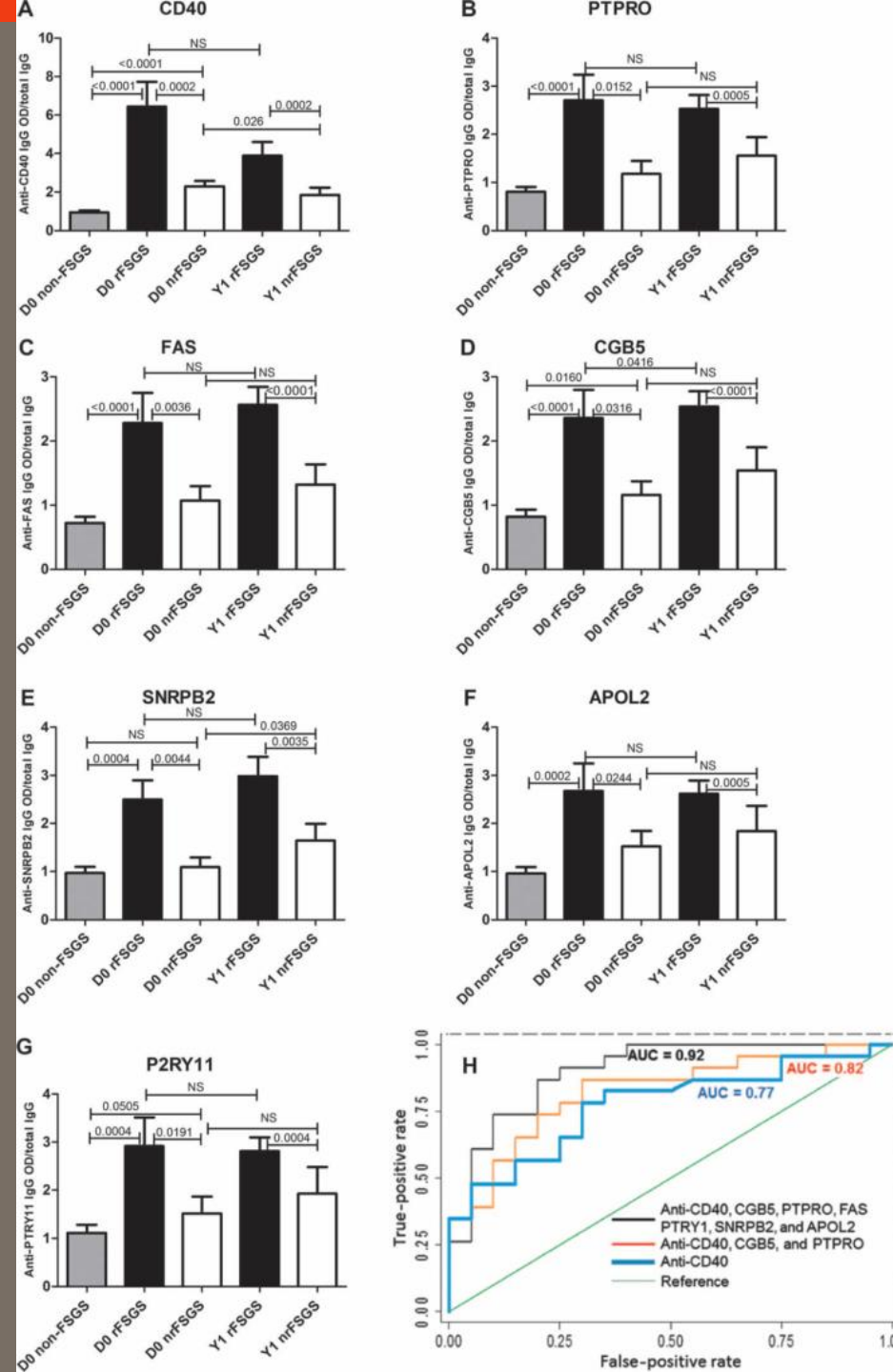
CD40
PTPRO
FAS
CGB5
SNRPB2
APOL2
P2RY11

= 7 ABs in recurrent FSGS targeting glomerular AG

predict post-Tx FSGS
with 92% accuracy

Delville M, ... Sarwal MM et al,
Sci Transl Med 2014

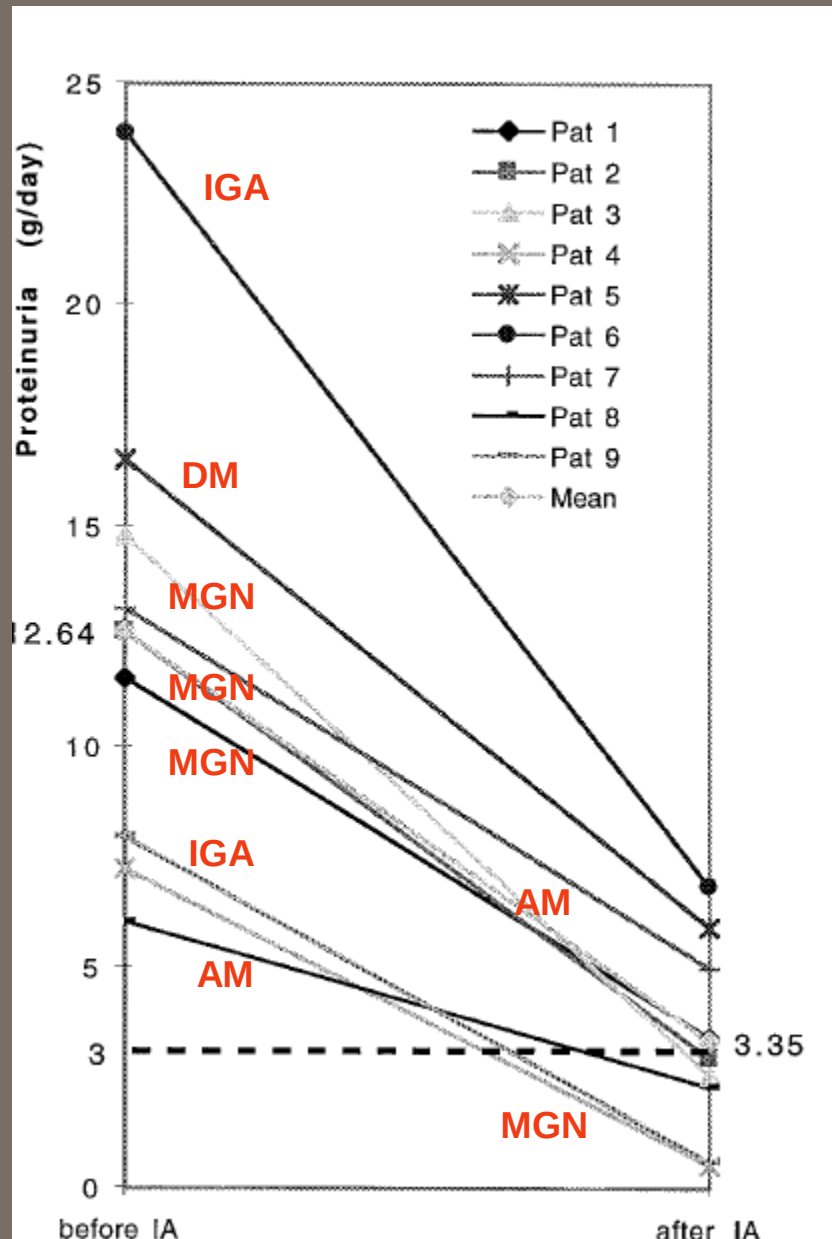
n=20 FSGS pts
n=10 recurrent



IA in NS of various etiologies

n=4 membranous GN
n=2 IGA GN
n=2 amyloidosis
n=1 diabetes

nonspecific circulating
hemodynamic altering
permeability increasing
factor ???



Frau S.K., *1962

- 13.3.2000 MHH stellt Antrag an DAK für Kostenübernahme IA-Säule Terrasorb (30000 DM, Wiederverwendung 30x).
- 15.3.2000 Sozialmed. Gutachten durch MD (Lungenfacharzt), Ablehnung
- 22.3.2000 Widerspruch der MHH gegen Ablehnung an DAK
- 11.4.2000 Widerspruch der DAK gegen Widerspruch der MHH
- 29.3.2000 Schreiben MHH an Fa Plasmaselect
- 15.4.2000 erneuter Antrag Prof. A. Lison, Bremen, an DAK