Leben mit einer seltenen Nierenerkrankung C3G und IC-MPGN

Ein Leitfaden für Patient:innen, Angehörige, Nephrolog:innen und andere Expert:innen



compcure

Dieser Leitfaden wurde von Patient:innen und Angehörigen in Zusammenarbeit mit Nephrolog:innen und anderen Expert:innen für komplementvermittelte Nierenerkrankungen verfasst. Wir sind uns bewusst, dass es unterschiedliche Ansätze zur Behandlung von C3G und IC-MPGN gibt, die sich je nach Land, behandelnden Nephrolog:innen und Patient:innen unterscheiden können.

Auch wenn wir davon überzeugt sind, dass die hier enthaltenen Informationen nützliche Ratschläge aus persönlichen Erfahrungen und der Forschung bieten, die Ihnen auf Ihrem Weg helfen können, ersetzen diese nicht die Betreuung durch Ihre:n Ärztin:Arzt.

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	**4**
Über die Nieren	**6**
Über das Komplementsystem	**8**
Über C3G und IC-MPGN	**10**
Symptome und Früherkennung	**12**
Diagnose und Untersuchungen	**14**
Krankheitsmanagement	**20**
Behandlung	**22**
Ernährung	**28**
Der Weg mit C3G und IC-MPGN	**32**
Psychische Gesundheit	**40**
Auswirkungen auf Angehörige und deren Rolle	**42**
Einen funktionierenden Alltag aufbauen	**46**
Familienplanung	**50**
Für sich selbst und andere einstehen	**52**
Gemeinschaft und Selbsthilfe	**56**
Bedeutung von Expert:innennetzwerken und Evidenz	**60**
Forschung und klinische Studien	**62**
Glossar	**66**
Dankesworte	**70**

Vorwort

Plötzlich befanden wir uns auf einer Reise, die wir uns nie gewünscht hatten – wir mussten weitergehen, ohne zu wissen, wohin uns das führen würde. Es gab kein Zurück mehr. Wir mussten lernen, die Unvorhersehbarkeit und das Fortschreiten der Erkrankung anzunehmen.

Diese Realität wurde mir schmerzhaft bewusst, als bei meiner Tochter IC-MPGN diagnostiziert wurde. Trotz modernster medizinischer Versorgung und hochqualifizierter Ärzt:innen schien der Weg zur Diagnose endlos lang, während ihre Erkrankung rasch fortschritt. Es stand auf Messers Schneide.

Nach mehreren erfolglosen Behandlungsversuchen hatten wir das Glück, eine Therapie zu finden, die bei ihr anschlug. Es fühlte sich wie ein Wunder an. Heute geht es ihr gut, doch die Angst bleibt unser ständiger Begleiter.

Es hilft, mit Expert:innen und anderen Betroffenen in Kontakt zu treten, die ähnliche Erfahrungen gemacht haben. Hier werden unsere Gefühle, Sorgen und Fragen verstanden. Dennoch fällt es schwer, verlässliche Unterstützung und faktenbasierte Antworten zu finden. Uneinheitliche Informationen können zu Fehlentscheidungen führen, ein vermeidbares Fortschreiten der Erkrankung begünstigen und ernsthafte Komplikationen nach sich ziehen.

Es ist unsere tiefe Hoffnung, dass alle, die von C3G oder IC-MPGN betroffen sind, die Möglichkeit erhalten, ein möglichst erfülltes und gesundes Leben zu führen. Mit dem wissenschaftlichen Fortschritt und der Verfügbarkeit neuer Therapien rückt dieser Traum in greifbare Nähe. Dennoch sind wir uns bewusst, dass manche Herausforderungen bestehen bleiben.

Mit diesem Buch hoffen wir, dass das gesammelte Wissen von Patient:innen, Familien, Angehörigen, Nephrolog:innen und weiteren Expert:innen die Lesenden dabei unterstützt, gemeinsam mit ihren behandelnden Ärzt:innen den Weg mit C3G und IC-MPGN zu meistern.

Auch wenn jeder Weg mit C3G und IC-MPGN einzigartig ist, muss niemand ihn allein oder ohne Kompass beschreiten.

Mit den besten Wünschen,
Marianne Silkjaer Nielsen





Über die Nieren

Mark Frankiw und
Dr. Giulia Bassanese

Die Nieren sind zwei bohnenförmige Organe, die jeweils etwa so groß wie eine geschlossene Faust sind. Sie befinden sich im hinteren Bauchbereich, auf beiden Seiten der Wirbelsäule direkt unterhalb des Rippenbogens. Ihre Hauptfunktion besteht darin, Abfall- und Giftstoffe sowie überschüssige Flüssigkeit aus dem Blut zu filtern und als Urin auszuscheiden. Darüber hinaus regulieren sie den Blutdruck, halten das Gleichgewicht wichtiger Mineralien und Elektrolyte aufrecht und produzieren Hormone, die für die Blutbildung und gesunde Knochen sorgen. Da die Nieren so viele lebenswichtige Aufgaben erfüllen, ist ihre Gesundheit entscheidend für das allgemeine Wohlbefinden und das Überleben.



Über das Komplementsystem

Alex Gibbs und
Dr. Jutta Schroeder-Braunstein

Das Komplementsystem ist ein wesentlicher Bestandteil des angeborenen Immunsystems. Es besteht aus mehr als 30 Proteinen, die im Blut zirkulieren. Es schützt den Körper vor Krankheitserregern, indem es diese direkt abtötet und eine schnelle Entzündungsreaktion auslöst, die die Aktivierung von Immunzellen umfasst. Darüber hinaus trägt es zur Aufrechterhaltung eines intakten Gewebes bei, indem es die Entfernung von Immunkomplexen sowie von beschädigten oder veränderten Körperzellen unterstützt.

Ein Mangel an Komplementproteinen kann zu einem erhöhten Risiko für Infektionen sowie chronisch-entzündliche und Autoimmunerkrankungen führen.

Komplementmoleküle sind in drei Aktivierungskaskaden organisiert, die alle bei C3 zusammenlaufen, dem zentralen Bestandteil des Komplementsystems:

- alternativer Weg,
- klassischer Weg,
- Lektinweg.

Diese Wege werden nach der Erkennung von Pathogenen oder Zellschäden durch verschiedene Sensormoleküle aktiviert. Komplementaktivierung bedeutet, dass Komplementmoleküle in kleinere Fragmente (z. B. C3a, C3b, C5a) gespalten werden oder Porenkomplexe (C5b-9) bilden.

C3-Konvertasen spalten das zentrale Komplementprotein C3 in die aktiven Formen C3a und C3b. Dieser Prozess ist für die Verstärkung der Immunantwort und die Abtötung von Krankheitserregern unerlässlich.

C5-Konvertasen spalten das Komplementprotein C5 in die aktiven Formen C5a und C5b. Sie spielen eine entscheidende Rolle bei Entzündungen und der Abtötung von Krankheitserregern.

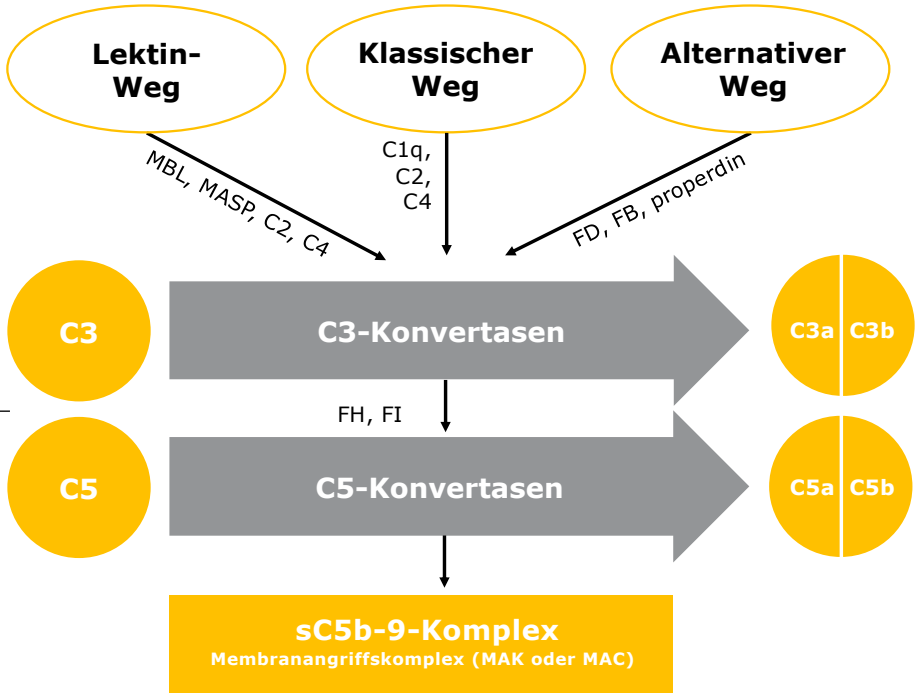
Einige dieser Aktivierungsprodukte lösen dann die Effektorfunktionen des Komplementsystems aus, nämlich die Abtötung von Pathogenen (z. B. C5b-9), die Entfernung abnormaler Zellen (z. B. C3b) sowie die Rekrutierung und Aktivierung von Immunzellen (z. B. C3a, C5a).

Die Komplementaktivierung wird durch regulatorische Proteine wie Faktor H und Faktor I streng kontrolliert, um Schäden an gesunden Zellen zu verhindern. Eine Überaktivierung des Komplementsystems aufgrund einer Komplementdysregulation oder anderer Ursachen kann zu chronischen Entzündungen führen. Manchmal ist hierfür ein auslösendes

Ereignis erforderlich, beispielsweise eine Infektion. Letztendlich kann eine chronische Entzündung gesundes Gewebe zerstören und die Nieren sowie andere Organe beeinträchtigen.

Bei C3G wird häufig eine Dysregulation des alternativen Komplementwegs beobachtet. Bei IC-MPGN können sowohl der alternative als auch der klassische Komplementweg überaktiviert sein.

Um komplementvermittelte Erkrankungen wie C3G und IC-MPGN optimal zu diagnostizieren und zu behandeln, ist es wichtig, die Komplementdysregulation bei einzelnen Patient:innen zu verstehen. Dies erfordert fortgeschrittene Untersuchungen durch ein spezialisiertes Labor.



Überblick über das Komplementsystem

Über C3G und IC-MPGN

Ane Merino Guevara und Prof. Dr. Gema Ariceta

C3G (C3-Glomerulopathie) und IC-MPGN (immunkomplexvermittelte membranoproliferative Glomerulonephritis) sind seltene, fortschreitende Nierenerkrankungen, die auf eine Fehlregulierung im Immunsystem zurückzuführen sind. Sie können sowohl Kinder als auch Erwachsene betreffen.

Beide Erkrankungen führen zu Entzündungen. Bei C3G entstehen Ablagerungen von C3 in der Niere, während sich bei IC-MPGN Immunglobuline und/oder andere Komplementproteine ablagern. Mit der Zeit schädigt dieser Prozess die Nieren und beeinträchtigt bei den meisten Betroffenen die Fähigkeit, Abfallstoffe und Flüssigkeit aus dem Blut zu filtern.

Glücklicherweise können die Erkrankungen bei einigen Patient:innen, insbesondere bei Kindern, unter einer antiproteinurischen Standardtherapie wie ACE-Hemmern/ARBs und/oder einer Immunsuppression sowie letztlich auch nach Beendigung der Medikation in Remission verbleiben. Die Erkrankungen können schleichend fortschreiten, ohne dass die Patient:innen Symptome verspüren. Daher ist es wichtig, sich regelmäßig von Nephrolog:innen – bei Kindern von Kindernephrolog:innen – untersuchen zu lassen.

C3G

In den meisten Fällen ist C3G idiopathisch, was bedeutet, dass die Ursache unbekannt ist. In anderen Fällen wird sie durch genetische Varianten verursacht. Obwohl Infektionen ein häufiger Auslöser für C3G-Schübe sind, bleibt die zugrundeliegende Ursache oft ungeklärt. Es gibt zwei Hauptformen von C3G: die Dense-Deposit-Krankheit (DDD) und die C3-Glomerulonephritis (C3GN). Der Unterschied zwischen den beiden Formen wird durch die Untersuchung des Nierengewebes nach einer Biopsie festgestellt (siehe Abschnitt „Biopsie“).

IC-MPGN

Es gibt zwei Arten von IC-MPGN. Sekundäre IC-MPGN tritt auf, wenn die Nierenerkrankung durch andere Gesundheitszustände wie Infektionen (z. B. Hepatitis), Autoimmunerkrankungen (z. B. Lupus) oder Krebserkrankungen verursacht wird. Diese Auslöser veranlassen das Immunsystem dazu, die Nieren anzugreifen, was zu Entzündungen und Schäden führt. Dieses Buch konzentriert sich auf die primäre (idiopathische) IC-MPGN, bei der die Ursache unbekannt ist. Sobald sekundäre Formen ausgeschlossen wurden, zeigen hochspezialisierte Untersuchungen jedoch häufig dieselben Anomalien des Komplementsystems wie bei C3G. Deshalb betrachten Nephrolog:innen beide Erkrankungen zunehmend als Teil desselben Krankheitsspektrums.

Sowohl C3G als auch IC-MPGN sind komplexe Erkrankungen, die sich bei



allen Betroffenen unterschiedlich entwickeln. Neben den Nieren und weiteren Organen kann auch die psychische Gesundheit stark belastet sein. In der Vergangenheit entwickelte sich bei etwa der Hälfte der Patient:innen innerhalb von zehn Jahren nach der Diagnose ein endgradiges Nierenversagen.

Glücklicherweise verbessert sich die Prognose: Wir treten in eine neue Ära ein, in der zielgerichtete Therapien verfügbar werden und das medizinische Verständnis stetig wächst. Die Zusammenstellung eines passenden Teams aus medizinischen Fachkräften, Angehörigen, Ernährungsberater:innen, Psycholog:innen, Kinderärzt:innen (bei Kindern) sowie weiteren Expert:innen – abgestimmt auf die individuellen Bedürfnisse der Patient:innen – macht dabei einen großen Unterschied.













Symptome und Früherkennung

Oksana Paulsen und Prof. Dr. Yoshitaka Isaka

Die Symptome von C3G und IC-MPGN sind oft unspezifisch und können sehr unterschiedlich ausfallen. Es ist nicht immer sofort ersichtlich, dass sie mit einer Nierenerkrankung zusammenhängen, was die Diagnose und den Beginn der Behandlung verzögern kann.

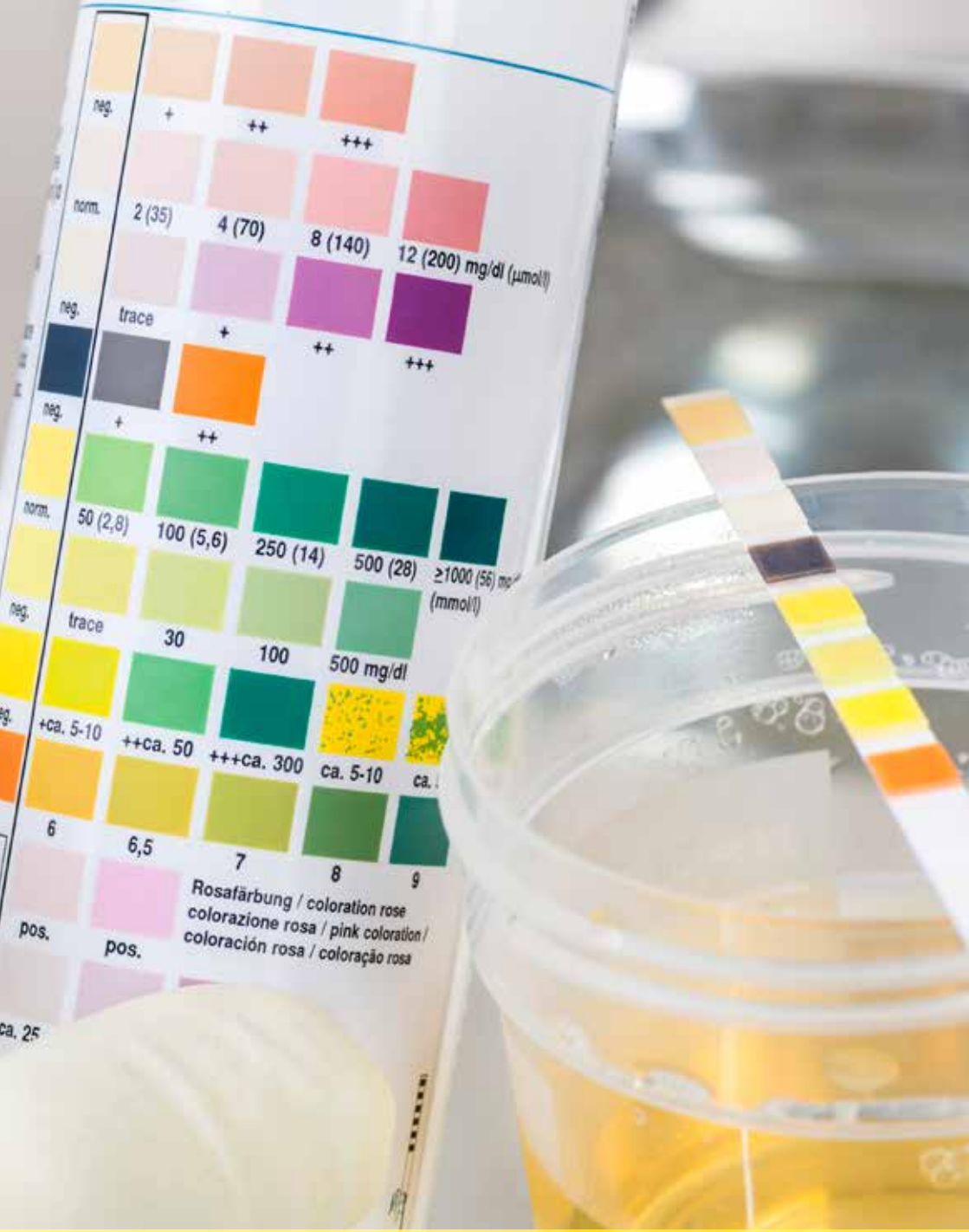
Zu Beginn verspüren viele Patient:innen überhaupt keine Beschwerden. Wenn C3G und IC-MPGN frühzeitig erkannt werden, geschieht dies meist bei Vorsorgeuntersuchungen oder Routine-Checks, bei denen Blut und/oder Proteine (Eiweiß) im Urin festgestellt werden. Das Heimtückische an diesen Erkrankungen ist, dass die Urinproben in der Anfangsphase manchmal unauffällig sein können. In diesem Fall werden Eiweiß und/oder Blut im Urin erst im Rahmen einer Infektion sichtbar.



Mit fortschreitender Erkrankung fühlen sich viele Patient:innen zunehmend müde, leiden unter Übelkeit und der Blutdruck kann ansteigen. Häufig treten auch Schwellungen (Ödeme) um die Augen oder an den Beinen sowie eine plötzliche Gewichtszunahme durch Wassereinlagerungen auf. Wiederkehrende Infektionen und andere Anzeichen einer Immunfehlfunktion sind weitere häufige Begleiterscheinungen von C3G und IC-MPGN.
Beim Auftreten dieser Symptome ist schnelles Handeln wichtig, da sie auf den Schweregrad der Erkrankung hinweisen. Die Entzündung der kleinen Nierenfilter (Glomeruli) wird als Glomerulonephritis bezeichnet. Unbehandelt kann sie zu Nierenversagen und anderen schwerwiegenden Komplikationen führen.

Regelmäßige Vorsorgeprogramme können entscheidend dazu beitragen, Nierenerkrankungen wie C3G und IC-MPGN frühzeitig zu erkennen. Solche Programme existieren beispielsweise sehr erfolgreich in Japan, wo ein Großteil der Bevölkerung jährlich auf eine Proteinurie untersucht wird. Dies ermöglicht eine frühzeitige Diagnose und Therapie, was besonders wichtig ist, da ein Verlust der Nierenfunktion in der Regel irreversibel ist.

In Ländern, in denen Urintests nicht Teil der routinemäßigen Vorsorge sind, ist es ratsam, dass Betroffene bzw. Eltern bei ihren Kindern von Zeit zu Zeit selbst auf Eiweiß und Blut im Urin achten. Dies kann jederzeit unkompliziert zu Hause mit einem kostengünstigen Urinteststreifen aus der Apotheke durchgeführt werden.


neg.
norm.
neg.
neg.
norm.
neg.
+
++
+++
2 (35)
4 (70)
8 (140)
12 (200) mg/dl (µmol/l)
trace
+
++
+++
+
++
50 (2,8)
100 (5,6)
250 (14)
500 (28)
≥1000 (56) mg/dl (mmol/l)
trace
30
100
500 mg/dl
+ca. 5-10
++ca. 50
+++ca. 300
ca. 5-10
6
6,5
7
8
9
pos.
pos.
Rosafärbung / coloration rose
colorazione rosa / pink coloration /
coloración rosa / coloração rosa

Diagnose und Untersuchungen

Marianne Silkjaer Nielsen, Prof. Dr. Carla Nester und Dr. Jutta Schroeder-Braunstein

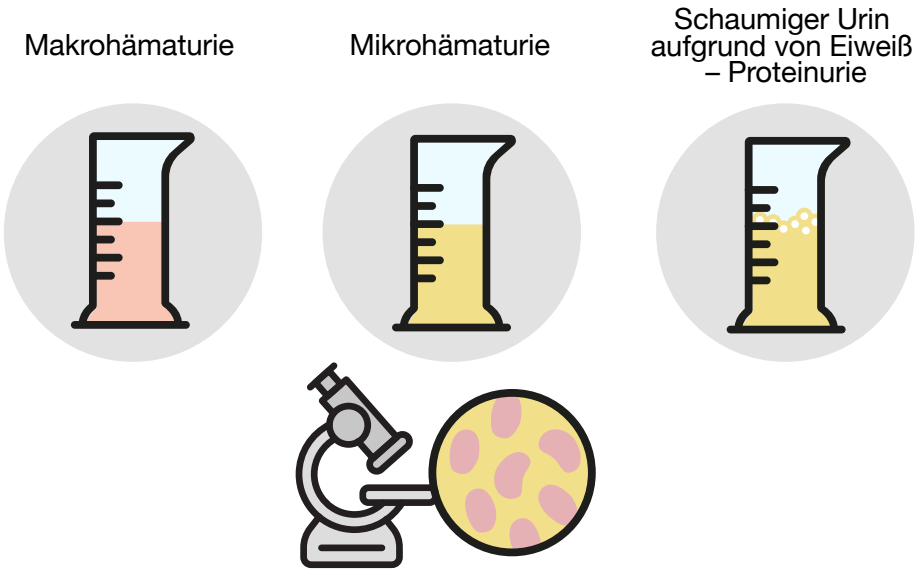
Zur Diagnose von C3G und IC-MPGN ist eine Nierenbiopsie erforderlich, deren Auswertung von einer spezialisierten Fachkraft durchgeführt werden muss. Vor der Biopsie werden bei den Patient:innen in der Regel mehrere Urin- und Blutuntersuchungen vorgenommen. Dabei handelt es sich um dieselben Tests, die häufig auch zur Überwachung der Krankheitsaktivität nach der Diagnose eingesetzt werden. In diesem Abschnitt werden die gängigsten Untersuchungen zur Diagnose und Verlaufskontrolle von C3G und IC-MPGN behandelt.

Urintests

Hämaturie bedeutet, dass sich Blut im Urin befindet. Es gibt zwei Formen: die Makrohämaturie, bei der sich der Urin sichtbar rot oder braun verfärbt, und die Mikrohämaturie, die nur unter dem Mikroskop erkennbar ist. Da eine Hämaturie sowohl harmlos sein als auch auf eine schwere Nierenerkrankung wie C3G oder IC-MPGN hinweisen kann, ist es wichtig, die Ursache ärztlich abzuklären.

Proteinurie bedeutet, dass sich zu viel Eiweiß im Urin befindet. Normalerweise scheiden die Nieren nur sehr geringe Mengen Eiweiß aus. Eine leichte Proteinurie führt in der Regel noch nicht zu Symptomen. Bei einer starken Proteinurie kann der Urin jedoch auffällig schaumig wirken. Besteht über einen längeren Zeitraum eine hohe Proteinurie, sinkt der Spiegel des wichtigen Bluteiweißes **Albumin** im Blutkreislauf, da es verstärkt über den Urin verloren geht. Dies führt dazu, dass Flüssigkeit aus den Blutgefäßen in das umliegende Gewebe austritt – es kommt zu Wassereinlagerungen und Gewichtszunahme. Dieser Zustand wird als **Ödem** bezeichnet. Anstatt der Gesamtproteinurie bestimmen manche Ärzt:innen gezielt den Albuminspiegel im Urin (Albuminurie), was für die Verlaufsbeurteilung ebenso aussagekräftig ist.

Die Konzentration von Eiweiß und anderen Bestandteilen im Urin kann im Laufe des Tages schwanken, was die Laborergebnisse beeinflusst. Daher kann die Untersuchung von Urin sinnvoll sein, der über einen Zeitraum von 24 Stunden gesammelt wurde. Eine weitere gängige und praktikable Methode zur Einschätzung des Schweregrads einer Proteinurie oder Albuminurie ist die Bestimmung des Verhältnisses von Eiweiß (oder Albumin) zu Kreatinin in einer einzelnen Urinprobe. Dieser Wert wird als **Protein-Kreatinin-Quotient (UPC)** bezeichnet. Diese Methode ist besonders bei Kindern nützlich, da das vollständige Sammeln einer 24-Stunden-Urinprobe im Alltag oft schwierig ist. Der UPC sollte idealerweise aus dem ersten Morgenurin bestimmt werden.



Darstellung von Urin mit Makrohämaturie, Mikrohämaturie und Proteinurie

Bluttests

C3G und IC-MPGN sind heterogene glomeruläre Erkrankungen – das bedeutet, dass sie sich von Patient:in zu Patient:in sehr unterschiedlich äußern. Das macht ihre Behandlung oft komplex. Diese Heterogenität beruht auf den verschiedenen Ursachen der Erkrankungen: Manche Fälle werden durch genetische Veränderungen ausgelöst, bei anderen stehen Autoimmunreaktionen im Vordergrund, und in vielen Fällen bleibt die genaue Ursache unklar. Um die individuellen Auslöser besser zu verstehen, kann es sinnvoll sein, zusätzlich zu den Standard-Untersuchungen regelmäßig spezielle Komplementanalysen in einem Fachlabor durchführen zu lassen. Diese erweiterten Blutuntersuchungen helfen dabei, die zugrunde liegenden Merkmale der Erkrankung zu charakterisieren, und liefern wertvolle Erkenntnisse für die Diagnose, die Verlaufskontrolle sowie wichtige Therapieentscheidungen.

Gängige Blutunter-suchungen	Was wird gemessen?
eGFR	Die geschätzte glomeruläre Filtrationsrate (eGFR) gibt an, wie gut die Nieren Abfallstoffe aus dem Blut filtern. Höhere Werte weisen auf eine bessere Funktion hin.
Kreatinin	Kreatinin ist ein Abfallprodukt, das beim Muskelstoffwechsel entsteht und von gesunden Nieren aus dem Blut gefiltert wird. Da Kreatinin von den Nieren aus dem Blut gefiltert wird, kann es verwendet werden, um abzuschätzen, wie gut die Nieren ihre Filterfunktion erfüllen.
BUN (Blutharnstoff)	Der Harnstoff im Blut entsteht, wenn der Körper den Harnstoffanteil der körpereigenen Proteine abbaut. Steigende Werte können ein Hinweis darauf sein, dass die Nieren nicht mehr so gut funktionieren.
Albumin	Albumin ist das am häufigsten vorkommende Protein im menschlichen Blutplasma und hat viele Funktionen. Es ist das wichtigste Protein, das dafür verantwortlich ist, dass die Flüssigkeit in den Blutgefäßen bleibt. Je niedriger der Albuminspiegel, desto wahrscheinlicher ist es, dass Flüssigkeit aus den Blutgefäßen in das Gewebe austritt.

Gängige Komplement-tests	Was wird gemessen?
C3	C3 ist das zentrale Protein des Komplementsystems, das als Schnittstelle für alle drei Aktivierungswege dient. Niedrige C3-Werte oder hohe C3a- bzw. C3b-Werte sind Anzeichen für ein überaktives Komplementsystem.
C4	C4 ist ein Schlüsselprotein des klassischen und des Lektinwegs. Ein niedriger C4-Wert kann ein Hinweis auf eine Überaktivierung des klassischen Komplementwegs sein.
sC5b-9	Die lösliche Form von C5b-9 entsteht während der Aktivierung des terminalen Komplement-wegs. Erhöhte Werte deuten auf eine anhaltende Komplement-aktivierung hin.
C3-Nephritis-faktor (C3Nef)	C3Nef ist ein Autoantikörper (Immunglobulin), der an das zentrale Enzym (die C3-Konvertase) im alternativen Komple-mentweg bindet und einen anhaltenden C3-Verbrauch sowie eine langanhaltende Komplementaktivierung verursacht.
C5-Nephritis-faktor (C5Nef)	C5Nef ist ein Autoantikörper, der an das andere wichtige Enzym (die C5-Konver-tase) im alternativen Komplementweg bindet und einen anhaltenden C5-Verbrauch, die Akti-vierung des terminalen Komplementwegs sowie eine langanhaltende Komplementaktivierung verursacht.

Gängige Komplement-tests	Was wird gemessen?
C4-Nephritis-faktor (C4Nef)	C4Nef ist ein Autoantikörper, der an das zentrale Enzym im klassischen und Lektinweg bindet und zu einer kontinuierlichen, unkontrollierten Komplementaktivität führt.
Faktor H (FH)	FH ist der wichtigste Regulator des alternativen Komplementwegs. Er kontrolliert die Verstärkungsschleife (Amplifikationsschleife) und verhindert eine Überaktivierung.
Faktor I (FI)	FI ist ein Hauptregulator aller drei Wege des Komplementsystems. Er verhindert eine übermäßige Komplementaktivierung.
Properdin	Properdin dient als wichtiger positiver Regulator des alternativen Komplementsystems.
CH50 / AH50	Diese Tests bewerten die Gesamtaktivität des klassischen (CH50) bzw. alternativen (AH50) Komplementwegs. Eine verminderte Aktivität kann auf eine Überaktivierung hinweisen (aufgrund des Verbrauchs von Komplementfaktoren). Sie werden auch zur Überwachung einer Behandlung mit Komplementhemmern eingesetzt.

Genetische und erworbene Faktoren als Auslöser einer Fehlregulation des Komplementsystems

Die beiden Erkrankungen sind durch eine Überaktivierung des Komplementsystems gekennzeichnet. Die Ursache können genetische Veränderungen oder im Laufe des Lebens erworbene Autoantikörper sein.

Bei Patient:innen mit C3G werden gelegentlich genetische Veränderungen im Komplementweg festgestellt. Diese führen häufig dazu, dass die natürliche Regulation gestört ist. Dadurch entsteht eine anhaltende Aktivierung des Komplementwegs, was letztendlich zu Nierenschäden führt.

Für einen Gentest wird eine Blutprobe an ein Labor geschickt, das auf die Genetik des Komplementsystems spezialisiert ist. Das Vorliegen einer genetischen Variante bedeutet jedoch nicht zwangsläufig, dass die Patient:innen tatsächlich eine Nierenerkrankung entwickeln. Häufig werden bei genetischen Untersuchungen auch Varianten von unklarer Bedeutung festgestellt. Dabei handelt es sich um genetische Abweichungen, deren krankheitsauslösende Wirkung noch unbekannt ist – möglicherweise haben sie gar keinen Einfluss auf die Erkrankung.

Genetische Untersuchung	Was wird gemessen?
C3, CFH, CFI, CFB, CFHR1-5	Diese Gene stehen am häufigsten im Zusammenhang mit komplementvermittelten Erkrankungen. In manchen Fällen entscheiden sich die Ärzt:innen dafür, das gesamte Genom (die gesamte Erbinformation) zu analysieren.

Zusätzlich zu genetischen Faktoren kann der Körper auch Eiweiße bilden, die sich gegen körpereigene Komplementproteine richten – sogenannte erworbene Autoantikörper. Die häufigsten Vertreter bei C3G und IC-MPGN sind die Nephritisfaktoren C3, C4 und C5 (siehe Tabelle der Komplementtests). Diese Autoantikörper können eine übermäßige Aktivierung des Komplementsystems auslösen. Eine solche anhaltende Aktivierung führt bei Patient:innen mit C3G oder IC-MPGN zu Entzündungen und fortschreitenden Schäden an den Glomeruli.

Biopsie

Zur Diagnose von C3G und IC-MPGN ist eine Nierenbiopsie erforderlich. Bei diesem Eingriff wird eine kleine Gewebeprobe aus der Niere entnommen, die Glomeruli (Nierenfilter) enthält. Die Probe wird anschließend an ein spezialisiertes Labor geschickt, wo sie von erfahrenen Nierenpatholog:innen untersucht wird.

Um eine präzise Diagnose zu stellen, kommen drei ergänzende Verfahren zum Einsatz:

- **Lichtmikroskopie (LM):** Bei dieser Methode wird das allgemeine Erscheinungsbild des Biopsiegewebes mithilfe verschiedener Färbemittel beurteilt.
- **Immunfluoreszenz (IF):** Mit dieser Technik lässt sich feststellen, ob C3 oder Immunglobuline im Gewebe abgelagert sind und wie stark die Färbung ausfällt.
- **Elektronenmikroskopie (EM):** Diese Methode ist entscheidend, um die genaue Lage und Struktur der Ablagerungen sichtbar zu machen. Erst die EM ermöglicht die sichere Unterscheidung zwischen den verschiedenen Formen von C3G sowie die Abgrenzung zur IC-MPGN.

Zeigt die Immunfluoreszenz eine C3-Färbung, die mindestens doppelt so stark ist wie jede andere Färbung (z. B. durch Immunglobuline), sprechen Nierenpatholog:innen von einer **„C3-dominanten Glomerulonephritis“**, was auf eine C3G hindeutet. Allerdings können bis zu 30 % der Patient:innen mit einer postinfektiösen Glomerulonephritis (PIGN) ein identisches Muster aufweisen. Die Diagnose C3G kann daher erst definitiv gestellt werden, wenn eine vorangegangene Infektion als Auslöser ausgeschlossen wurde.

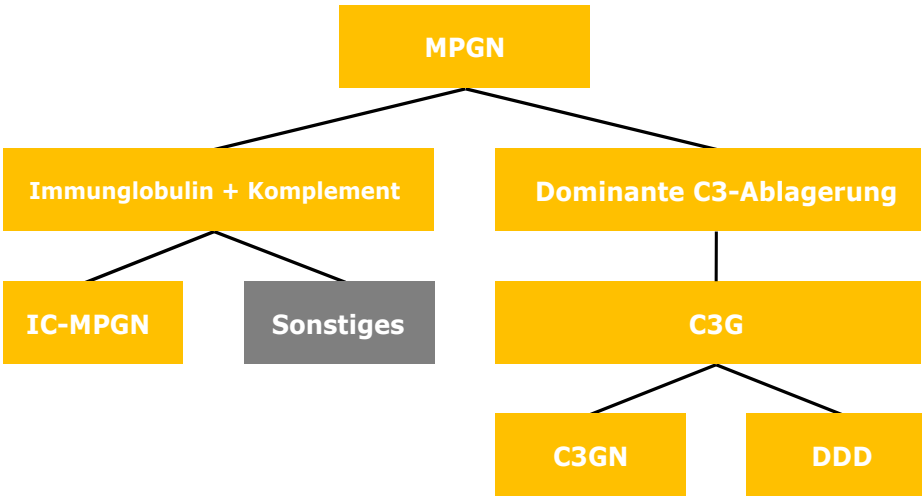
Mittels Elektronenmikroskopie lässt sich

die C3G-Diagnose weiter unterteilen:

- **Dense-Deposit-Krankheit (DDD):** Charakterisiert durch ausgeprägte, bandförmig verdickte Ablagerungen innerhalb der glomerulären Basalmembran.
- **C3-Glomerulonephritis (C3GN):** Hierbei finden sich die C3-Ablagerungen vorrangig im Mesangium und an den Kapillarwänden, meist in weniger dichten Mustern.

Liegt hingegen ein membranoproliferatives Schädigungsmuster vor, bei dem Immunglobuline in der Immunfluoreszenz dominieren oder gleichwertig neben C3 nachweisbar sind, wird eine **immunkomplexvermittelte membranoproliferative Glomerulonephritis (IC-MPGN)** diagnostiziert.

Die Biopsie wird von Nephrolog:innen oder Radiolog:innen im Krankenhaus durchgeführt – bei Erwachsenen in der Regel unter örtlicher Betäubung, bei Kindern meist unter Vollnarkose. In den ersten ein bis zwei Wochen nach dem Eingriff sollten anstrengende körperliche Aktivitäten vermieden werden. Bei Nachblutungen, Fieber oder auffälligen Urinveränderungen muss umgehend das Behandlungsteam kontaktiert werden. In manchen Fällen werden Biopsien im Verlauf wiederholt, um die Krankheitsaktivität und das Ansprechen auf die Therapie zu überprüfen.



Übersicht von Diagnosen auf der Grundlage von Biopsieergebnissen

Krankheits-management

Katrine Maiggard und
Prof. Dr. Marina Vivarelli

Die Behandlung von C3G und IC-MPGN wird individuell an jede:n Patient:in angepasst. Dabei spielen unter anderem die Krankheitsaktivität und der bisherige Verlauf eine zentrale Rolle. Für alle, die mit diesen Erkrankungen leben, sind regelmäßige Kontrollen essenziell, denn sowohl C3G als auch IC-MPGN können bei einem Schub wieder aktiver werden, teils sogar ohne spürbare Symptome.

Die regelmäßige Medikamenteneinnahme und die engmaschige Überwachung des Krankheitsverlaufs gehören daher für Betroffene zur Alltagsroutine. Ebenso wichtig ist die vorausschauende Planung von Terminen bei Nephrolog:innen und weiteren medizinischen Fachkräften. Darüber hinaus können gezielte Anpassungen des Lebensstils helfen, die Nierengesundheit zu unterstützen und den Krankheitsverlauf zu stabilisieren. Dazu zählen insbesondere eine salzarme Ernährung, eine individuell angepasste Eiweißzufuhr sowie ausreichend Ruhe und Erholung im Alltag.

C3G und IC-MPGN können schleichend fortschreiten – das bedeutet, dass Betroffene oft über längere Zeit keine spürbaren Symptome verspüren. Deshalb ist die regelmäßige Überwachung wichtiger Marker für das Fortschreiten der Erkrankung im Blut und Urin essenziell. Routinekontrollen bei Ärzt:innen helfen dabei, Krankheitsschübe frühzeitig zu erkennen und eine Verschlechterung der Nierenfunktion sowie weitere Komplikationen rechtzeitig zu verhindern.

Wie oft diese Termine erforderlich sind, hängt individuell vom Schweregrad der Erkrankung ab. Entscheidend sind dabei insbesondere das Ausmaß der Proteinurie sowie weitere Laborwerte der Patient:innen.

Wenn die Erkrankung stabil ist und es den Patient:innen gut geht, reichen Termine meist zweimal pro Jahr aus. Bei aktiverer Erkrankung oder Anpassungen der Therapie sollten Nephrolog:innen hingegen deutlich häufiger aufgesucht werden.

Für die regelmäßige Kontrolle ist eine umfassende Diagnostik essenziell. Dazu gehören Blutuntersuchungen zur Bestimmung relevanter Marker wie Kreatinin- und eGFR-Werte sowie zur Messung der Aktivität des Komplementsystems. Ebenso unverzichtbar sind regelmäßige Urinuntersuchungen, um das Ausmaß von Proteinurie und Hämaturie zu bestimmen.

Zudem sollten Patient:innen regelmäßig augenärztlich untersucht werden, um sogenannte Drusen (Ablagerungen in der Netzhaut) frühzeitig zu erkennen oder auszuschließen, die häufig bei C3G und IC-MPGN auftreten. Darüber hinaus empfiehlt sich eine Untersuchung durch Fachärzt:innen, die eine partielle Lipodystrophie diagnostizieren können – eine seltene Begleiterkrankung, bei der es zu einem fortschreitenden Verlust des Unterhautfettgewebes kommt.

Unabhängig vom aktuellen Befinden wird allen Patient:innen empfohlen, den Proteinurie-Wert monatlich zu kontrollieren. Dieser einfache Test ist entscheidend, um erneute Schübe oder Verschlechterungen der Nierenfunktion in jedem Krankheitsstadium frühzeitig zu erkennen, denn je früher ein Schub entdeckt wird, desto erfolgreicher lässt er sich behandeln.





Behandlung

Hyo Jin Heinz und
Prof. Dr. Fadi Fakhouri

Die Behandlung von C3G und IC-MPGN verläuft selten geradlinig und erfordert bei vielen Patient:innen eine Phase der schrittweisen Therapieanpassung. Da diese Erkrankungen so selten und individuell unterschiedlich ausgeprägt sind, spricht jede Person anders auf einzelne Medikamente an. Umso wichtiger ist es, den möglichen Nutzen einer Therapie stets sorgfältig gegen potenzielle Nebenwirkungen abzuwägen, damit Patient:innen die bestmögliche Chance auf ein gesundes und erfülltes Leben erhalten.

Aus diesem Grund ist eine partnerschaftliche Entscheidungsfindung (Shared Decision-Making) zwischen Nephrolog:innen und Patient:innen bei allen therapeutischen Schritten sehr wichtig.

Die Behandlung hat 2 Hauptziele:

- ***Verlangsamung der Nierenschädigung***
- ***Stabilisierung der Nierenfunktion***

Entscheidend ist es, die Proteinurie zu senken und dauerhaft auf niedrigem Niveau zu halten sowie die geschätzte glomeruläre Filtrationsrate (eGFR) zu stabilisieren oder zu verbessern.

Da es kein einheitliches Heilmittel für C3G oder IC-MPGN gibt, muss die Behandlung individuell auf die Bedürfnisse der einzelnen Patient:innen abgestimmt werden. Die meisten Betroffenen beginnen mit unterstützenden Maßnahmen (Supportivtherapie). Dazu gehören Medikamente zur Blutdruckkontrolle und zur Verringerung der Eiweißausscheidung im Urin (Proteinurie) sowie Anpassungen im Alltag – etwa eine salzarme Ernährung und das konsequente Vermeiden von Medikamenten, die die Nieren schädigen können (z. B. bestimmte Schmerzmittel).

Je nach Schweregrad und Aktivität der Erkrankung können Nephrolog:innen immunsuppressive Medikamente einsetzen. In der Vergangenheit beschränkte sich das therapeutische Spektrum weitgehend auf unspezifische Immunsuppressiva ohne belegte Wirkung auf die zugrunde liegende Komplementdysregulation, was mit variabler Wirksamkeit und entsprechenden Nebenwirkungen einherging. Mittlerweile sind jedoch neue, zielgerichtete Komplementtherapien verfügbar, die deutlich bessere Möglichkeiten zur gezielten Kontrolle der Krankheitsaktivität bieten.

Häufig zur Behandlung von C3G und IC-MPGN eingesetzte Medikamente

Medikamente, die die Nierenfunktion schützen und die Proteinurie reduzieren

- RAAS-Hemmer: Dazu gehören Angiotensin-Converting-Enzym-Hemmer (ACE-Hemmer) und Angiotensin-II-Rezeptorblocker (ARBs).

- Bei Patient:innen mit einem Risiko für eine fortschreitende Nierenerkrankung werden diese Medikamente ab der Diagnose (basierend auf Proteinwerten und Blutdruck) eingesetzt, um den Blutdruck zu senken, die Proteinausscheidung im Urin zu reduzieren und die Nierenschädigung zu verlangsamen.

- SGLT2-Hemmer: Hemmer des Natrium-Glukose-Cotransporters 2 wie Dapagliflozin und Empagliflozin tragen zum Schutz der Nieren bei, indem sie die Aufnahme von Zucker in den Nieren blockieren.

Gezielte Therapien mit Komplementinhibitoren

Zwei dieser Therapien, Iptacopan und Pegcetacoplan, sind neu und wurden kürzlich von der FDA und der EMA zugelassen. Sie zielen darauf ab, die Überaktivierung des Komplementsystems zu blockieren, indem sie spezifische Komplementproteine hemmen.

- Iptacopan/Fabhalta© ist ein oraler Komplementfaktor-B-Inhibitor, der von der EMA und der FDA zur Behandlung von C3G zugelassen ist. Klinische Studien zur IC-MPGN laufen derzeit.

- Pegcetacoplan/Empaveli©/ Aspaveli© ist ein C3-Komplementinhibitor, der zweimal wöchentlich als subkutane Infusion verabreicht wird. Er wurde von der EMA und der FDA zur Behandlung von C3G und IC-MPGN zugelassen.

- Eculizumab/Soliris© und Ravulizumab/Ultomiris© werden als Infusionen verabreicht, die alle zwei Wochen (Eculizumab) oder alle zwei Monate (Ravulizumab) erfolgen, um die terminale Komplementkaskade zu blockieren. Eculizumab und Ravulizumab können einigen Patient:innen mit C3G und IC-MPGN helfen, obwohl die Produkte nur für andere Erkrankungen zugelassen sind. Die Wirksamkeit von Eculizumab und Ravulizumab wurde in prospektiven randomisierten Studien nicht nachgewiesen.

Unspezifische immunsuppressive Therapien

Diese helfen dabei, das Immunsystem zu kontrollieren, wenn es fälschlicherweise

das körpereigene Gewebe angreift. Die Unterdrückung des Immunsystems kann es dem Körper erschweren, Infektionen zu bekämpfen.

- **Kortikosteroide wie Prednison, Dexamethason und Hydrocortison sind starke entzündungshemmende Medikamente, die zur Behandlung von überaktiven Immunerkrankungen eingesetzt werden. Sie werden in der Regel nur so lange wie unbedingt nötig verschrieben, um Komplikationen zu vermeiden.**
- **Mycophenolatmofetil/ CellCept© oder Mycophenolat-Natrium/Myfortic© hilft bei der Regulierung des Immunsystems, indem es das Wachstum bestimmter Immunzellen hemmt, und wird zur Behandlung von Autoimmunerkrankungen eingesetzt.**
- **Cyclophosphamid wird manchmal eingesetzt, wenn andere Behandlungen nicht anschlagen und ein hohes Risiko für eine rasche Verschlechterung der Nierenfunktion besteht. Es hilft, Entzündungen zu reduzieren, und kann das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen, erfordert jedoch eine sorgfältige Verabreichung und Überwachung aufgrund eines erhöhten Risikos für Infektionen, Unfruchtbarkeit, bösartige Tumore usw.**

Das Nebenwirkungsprofil von Medikamenten, die schon lange auf dem Markt sind, ist gut bekannt. Bei neu zugelassenen Therapien müssen die Wirksamkeit sowie mögliche Nebenwirkungen bei langfristiger Anwendung im Praxisalltag weiter genau beobachtet werden (siehe Kapitel über Netzwerke und Evidenz). Wichtig zu beachten: Einige Wirkstoffe dürfen während der Schwangerschaft und Stillzeit nicht oder nur nach strenger Nutzen-Risiko-Abwägung angewendet werden.

Deshalb sind der Austausch und die enge Zusammenarbeit mit Ihren behandelnden Ärzt:innen stets besonders wichtig.



Wenn ein Patient oder eine Patientin das Endstadium einer Nierenerkrankung erreicht, benötigt er oder sie eine Dialyse oder eine Transplantation, um zu überleben.

Dialyse

Die Dialyse ist ein medizinisches Verfahren, das das Blut von Stoffwechselabbauprodukten und Giftstoffen reinigt sowie überschüssiges Wasser aus dem Körper entfernt. Während Dialysemaschinen die Filterfunktion der Nieren teilweise übernehmen können, ersetzen sie jedoch nicht deren wichtige Aufgaben im Hormon- und Enzymhaushalt wie etwa die Blutdruckregulation oder die Bildung roter Blutkörperchen.

Grundsätzlich gibt es zwei Formen der Dialyse: die Hämodialyse (HD) und die Peritonealdialyse (PD). Während bei der PD, die meist zu Hause durchgeführt werden kann, das körpereigene Bauchfell als natürlicher Filter dient, erfolgt die HD in der Regel drei- bis fünfmal wöchentlich über ein Dialysegerät in einem Zentrum.

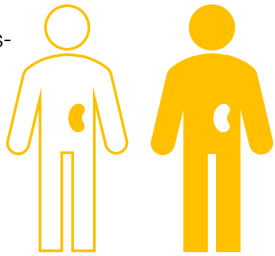
Nierentransplantation

Obwohl die Dialyse lebensrettend ist, kann sie den Körper stark belasten und ist mit gesundheitlichen Risiken sowie Alltagsbeschränkungen verbunden.

Daher stellt eine Nierentransplantation für die meisten Menschen mit einer Nierenerkrankung im Endstadium die bevorzugte Behandlungsoption dar. Bei Patient:innen mit C3G oder IC-MPGN besteht jedoch ein erhöhtes Risiko, dass die Erkrankung im Transplantat erneut auftritt (Rezidiv). Aus diesem Grund sind auch nach einer erfolgreichen Transplantation regelmäßige Nachkontrollen und eine spezialisierte nephrologische Betreuung von zentraler Bedeutung.

Über die medizinische Behandlung hinaus

Die emotionalen Auswirkungen des Lebens mit einer seltenen Nierenerkrankung gehen weit über die rein medizinische Behandlung hinaus. Unsicherheit und Isolation sind unter Betroffenen weit verbreitet, insbesondere dann, wenn sich Symptome verändern oder die gesundheitliche Zukunft ungewiss erscheint. Viele Patient:innen finden wertvolle Unterstützung in Selbsthilfegruppen, Patientenorganisationen und durch gezielte Aufklärungsangebote, was ihnen hilft, sich besser informiert und weniger allein zu fühlen. Aus Sicht der Patient:innen wird ein erfolgreicher Umgang mit der Erkrankung nicht allein durch Laborwerte definiert, sondern vor allem durch den Erhalt von Lebensqualität, Resilienz und Hoffnung im Alltag mit einer chronischen Diagnose.







Ernährung

Enrique Gordillo und
Dr. Louise Havkrog Salomo

Eine ausgewogene Ernährung ist für die Gesundheit und das Wohlbefinden jedes Menschen essenziell. Für Menschen mit einer Nierenerkrankung kann eine nierenfreundliche Ernährungsweise gezielt dazu beitragen, Proteinurie sowie metabolische Azidose zu verringern, den Blutdruck zu regulieren und den Stoffwechsel zu entlasten. Damit schont eine angepasste Ernährung die durch C3G und IC-MPGN belasteten Nieren direkt. Darüber hinaus hilft sie, Herz-Kreislauf-Erkrankungen sowie weiteren Stoffwechselkomplikationen vorzubeugen.

Die Nieren spielen eine entscheidende Rolle bei der Verwertung von Nährstoffen, der Regulierung des Flüssigkeitshaushalts, der Aufrechterhaltung des Säure-Basen-Gleichgewichts sowie der Filterung von Stoffwechselabbauprodukten wie Harnstoff und Kreatinin. Zu den wichtigsten Ernährungsempfehlungen bei C3G und IC-MPGN gehören:

- **Salzreduktion:** Senkt den Blutdruck und mindert Ödeme (Flüssigkeitsansammlungen);
- **Einschränkung von Zusatzstoffen:** Vermeidung von Phosphat- und Natriumzusätzen (häufig als E-Nummern deklariert);
- **Reduktion stark verarbeiteter Lebensmittel:** Verzicht auf

Fertiggerichte, verarbeitete Fleischwaren, frittierte Speisen, zuckerhaltige Softdrinks und industrielles Gebäck, da diese hohe Mengen an verstecktem Salz, Zucker und ungesunden Fetten enthalten.

Um stark verarbeitete Lebensmittel zu meiden, empfiehlt es sich, möglichst oft frisch zu kochen und mit natürlichen Kräutern sowie Gewürzen zu verfeinern. Eine pflanzenbetonte Kost mit viel Gemüse und wenig (insbesondere unverarbeitetem) Fleisch entlastet die Organe: Pflanzliche Eiweißquellen erzeugen im Körper eine geringere Säurebelastung und führen zur Bildung von weniger urämischen Giftstoffen (urämischen Toxinen), was positiv mit der Gesunderhaltung der Darmmikrobiota zusammenhängt.
Je weiter die Nierenfunktion der Patient:innen eingeschränkt ist, desto gezielter muss die Ernährung angepasst werden. Dennoch steht eine abwechslungsreiche und nährstoffreiche Lebensmittelauswahl stets im Vordergrund.

Um Überforderung und Verzichtsgefühle zu vermeiden, erweist sich die 80/20-Regel als praxistauglich: Wenn etwa 80 Prozent der wöchentlichen Ernährung konsequent nierenfreundlich gestaltet werden, lassen die verbleibenden 20 Prozent Raum für Flexibilität und Genuss ohne schlechtes Gewissen.

Die Planung von Mahlzeiten kann für Menschen, die sich nierenfreundlich ernähren möchten, eine Herausforderung sein. Ohne Planung greift man jedoch möglicherweise den ganzen Tag über zu verarbeiteten Snacks. Wenn Sie Mahlzeiten im Voraus planen und Snacks selbst zubereiten, fällt es leichter, dranzubleiben.

Da einige nierenfreundliche Empfehlungen zu eintönigen und wenig inspirierenden Mahlzeiten führen können, kann die Freude am Essen darunter leiden. Kochbücher und Rezepte, die in Zusammenarbeit mit Nephrolog:innen, Ernährungswissenschaftler:innen und erfahrenen Köch:innen entwickelt wurden, können dazu beitragen, dass die Umstellung auf eine nierenfreundliche Ernährung genussvoll für Betroffene und ihre Familien wird.

Es ist wichtig, sich regelmäßig mit Ihren behandelnden Nephrolog:innen über Ihre Ernährung auszutauschen und zudem im Rahmen der allgemeinen Vorsorge regelmäßige Blut- und Urinuntersuchungen durchführen zu lassen.




adidas
adidas

Enrique

Eine persönliche Geschichte

Unsere Geschichte begann, als wir versuchten herauszufinden, warum unser Sohn nicht richtig wächst. Erste Laboruntersuchungen zeigten niedrige C3-Komplementwerte und eine hohe Proteinurie. Eine Nierenbiopsie bestätigte einige Monate später die Diagnose. Dieser frühzeitige Befund war für unseren Sohn rückblickend entscheidend.

Sein erster Nephrologe sagte uns damals nur, dass C3G sehr schwer zu behandeln sei und eine schlechte Prognose habe. Er rief uns dazu auf, uns selbst im Internet darüber zu informieren. Wir waren am Boden zerstört, fühlten uns völlig allein gelassen und verstanden kaum, was wir da lasen. Jedes weitere Gespräch mit Ärzt:innen verwirrte uns nur noch mehr. Die Ernährungsberatung behandelte unseren Sohn, als befände er sich bereits im Endstadium einer Niereninsuffizienz, und verbot ihm fast alle Lebensmittel. Mit der Zeit wurde uns klar, dass viele Ärzt:innen schlichtweg keine Erfahrung mit dieser extrem seltenen Erkrankung hatten.

Diese ständige Unsicherheit belastete auch die Beziehung zu meiner Frau schwer, da wir die spärlichen Informationen unterschiedlich interpretierten und verarbeiteten.

Der Wendepunkt kam, als wir zu einer spezialisierten kindernephrologischen Praxis wechselten, die fundierte Erfahrung in der Betreuung von C3G-Patient:innen besaß. Wir schlossen uns C3G-Patient:innengruppen an und vernetzten uns. Ich nahm 2022 sogar an einer großen Nephrologie-Konferenz in Spanien teil. Allmählich lernten wir, Laborergebnisse richtig zu lesen und mit dem Alltag unseres Sohnes zu verknüpfen, um die Erkrankung besser zu verstehen. Wir näherten uns der Forschung an, kontaktierten Pharmaunternehmen und stießen auf Initiativen wie CompCure. Heute fühlen wir uns nicht mehr hilflos oder allein – und genau deshalb möchte ich nun anderen Familien auf diesem Weg helfen.





Der Weg mit C3G und IC-MPGN

Lindsey Fuller und Adrian Ley

In diesem Abschnitt schildern Patient:innen sowie Angehörige ihre Erfahrungen mit den verschiedenen Phasen der Erkrankungen. Sie berichten davon, wie sie mit typischen Herausforderungen umgehen, während sie gleichzeitig versuchen, die Nierenfunktion zu schützen und einen normalen Alltag aufrechtzuerhalten. Dieser Abschnitt basiert auf den persönlichen Erfahrungen der Autor:innen sowie auf Beiträgen weiterer Betroffener aus Interviews und Fokusgruppen.

Der Krankheitsverlauf bei C3G oder IC-MPGN unterscheidet sich zwar von Patient:in zu Patient:in erheblich, ist jedoch meist komplex und umfasst verschiedene Phasen, die eine Vielzahl von Herausforderungen mit sich bringen. Neben den Auswirkungen auf die Nierenfunktion können auch Komplikationen an anderen Organen auftreten. All das kann schwer zu verkraften und zu bewältigen sein.

Manche Menschen, die mit C3G und IC-MPGN leben, werden früh im Rahmen von Vorsorgeuntersuchungen oder Gesundheitschecks diagnostiziert. Es kommt jedoch häufig vor, dass Symptome bereits lange Zeit bestehen, bevor die eigentliche Diagnose gestellt wird. Es kommt vor, dass Patient:innen eine falsche oder unspezifische Diagnose erhalten, was zu einer unspezifischen und suboptimalen Versorgung führen kann. Manche Patient:innen fühlen sich in einem Kreislauf gefangen: Die Nierenfunktion verschlechtert sich bis zum Versagen, eine Dialyse oder Transplantation wird notwendig und danach tritt die Krankheit erneut auf und eine Dialyse ist wieder erforderlich.

Empfehlungen von Patient:innen zum Umgang mit der eigenen Gesundheit und dem Alltag mit C3G und IC-MPGN:

1. Wenden Sie sich so früh wie möglich an Nephrolog:innen mit spezifischer Fachkenntnis in C3G und IC-MPGN, entweder über Ihren behandelnden Arzt bzw. Ihre behandelnde Ärztin oder direkt. Die Expert:innen können den behandelnden Nephrologen bzw. die behandelnde Nephrologin dabei unterstützen, einen auf Ihre individuellen Bedürfnisse zugeschnittenen Behandlungsplan zu erstellen.

2. Achten Sie auf die allgemeine körperliche und psychische Gesundheit von sich selbst, Ihrer Familie und anderen betroffenen Menschen in Ihrem Umfeld.

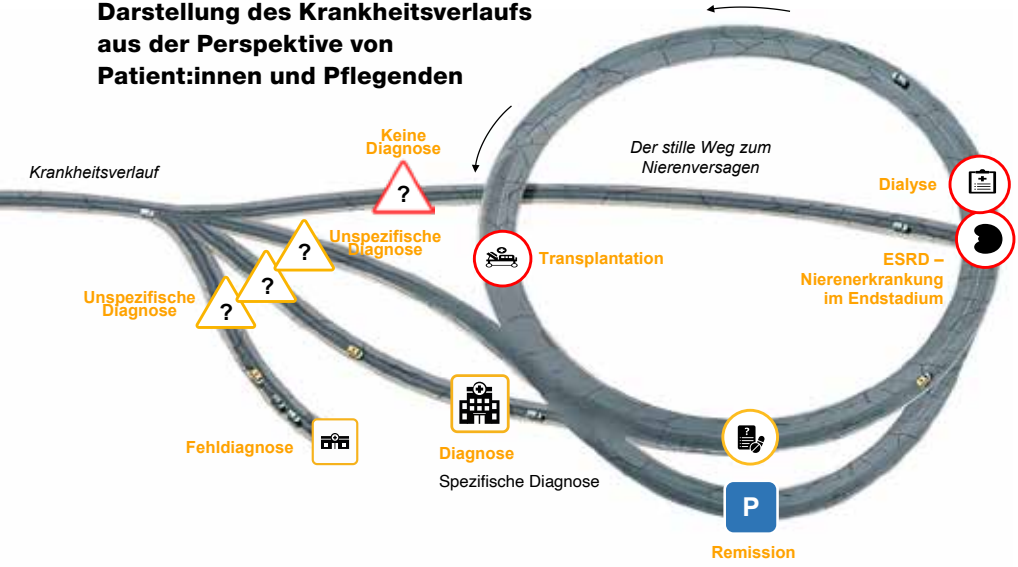
3. Nehmen Sie Kontakt zu anderen Menschen in ähnlichen Situationen auf, z. B. über Patient:innenorganisationen, Netzwerke oder soziale Medien.

Das Ziel ist es, das Fortschreiten der Erkrankungen zu verhindern oder zu verlangsamen oder sogar eine vollständige oder teilweise Remission zu erreichen. Gleichzeitig soll die Nierenfunktion so lange wie möglich erhalten bleiben. Dieses Ziel wird immer erreichbarer, da sich unser **Verständnis verbessert und neue Therapien verfügbar werden.**

Viele Patient:innen und ihre Familien machen sich große Sorgen um die Zukunft und die Frage, was sie im weiteren Krankheitsverlauf noch erwartet. Da sich C3G und IC-MPGN von Person zu Person sehr unterschiedlich äußern, lassen sich kaum allgemeingültige Aussagen treffen: Manche Menschen durchlaufen im Laufe der Jahre verschiedene Krankheitsstadien, während andere über lange Zeit in Remission bleiben können – also in einer Phase, in der die Erkrankung inaktiv ist.

Die emotionale Belastung ist dabei oft genauso spürbar wie die körperlichen Einschränkungen. Da C3G und IC-MPGN so selten sind, fühlen sich Betroffene nicht selten isoliert. Der unvorhersehbare Verlauf kann zudem eine anhaltende Sorge vor erneuten Schüben auslösen. Eine ganzheitliche Unterstützung durch erfahrene Nephrologieteams, der Austausch in Patient:innengemeinschaften sowie professionelle psychologische Angebote sind daher für die langfristige Begleitung von zentraler Bedeutung.

Darstellung des Krankheitsverlaufs aus der Perspektive von Patient:innen und Pflegenden



Frühe Symptome

Für die meisten Menschen beginnt die Erkrankung völlig unerwartet. Erste Symptome wie anhaltende Müdigkeit, Schwellungen (Ödeme) an den Beinen oder um die Augen herum sowie schaumiger Urin sind oft uncharakteristisch und schwer einzuordnen. Häufig fallen erste Anzeichen auch erst durch auffällige Laborwerte bei einer Routineuntersuchung auf.

In manchen Fällen fühlen sich die Patient:innen völlig gesund und sind überrascht, wenn Urintests Blut oder Eiweiß nachweisen oder wenn ein Bluttest darauf hindeutet, dass ein Problem mit den Nieren vorliegen könnte.

Da C3G und IC-MPGN selten sind und anderen Erkrankungen ähneln können, wird die richtige Diagnose häufig verzögert gestellt. Es kann lange dauern, bis eine Überweisung an erfahrene Nephrolog:innen erfolgt, welche spezielle Bluttests und vor allem eine Nierenbiopsie veranlasst, die für die Diagnose erforderlich ist.

Wie frühzeitig die Erkrankung erkannt und behandelt wird, hat einen starken Einfluss auf den weiteren Verlauf.

Diagnose

Zum Zeitpunkt der Diagnose von C3G oder IC-MPGN liegt bei vielen Patient:innen bereits eine aktive und fortgeschrittene Erkrankung vor. Nach einem oft langwierigen Weg voller Ungewissheit, unklarer Symptome oder Fehldiagnosen kann es zunächst eine Erleichterung sein, endlich eine eindeutige Erklärung zu erhalten. Gleichzeitig bedeutet diese Klarheit für die meisten Betroffenen auch einen tiefen Schock. Es kann schwierig sein, die chronische und fortschreitende Natur der Erkrankung zu akzeptieren. Ein ausreichendes Verständnis der Erkrankung zu erlangen und gleichzeitig mit der neuen Lebensrealität umzugehen kann ebenfalls überwältigend sein.

Eine genaue Diagnose ist sehr wichtig, da sie die Grundlage für eine optimale und krankheits-spezifische Behandlung bildet.

Langfristige Behandlung

Viele Patient:innen in Langzeitbehandlung beschreiben diese als ständigen Balanceakt – den Versuch, ein normales Leben zu führen und gleichzeitig Symptome und Laborergebnisse im Blick zu behalten.

Die Zeit nach der Diagnose kann besonders herausfordernd sein. Jede(r) Patient:in ist individuell, und es gibt bislang keine Heilung oder Behandlung, die bei allen Betroffenen gleichermaßen

gut wirkt. Daher kann es schwierig sein, die richtige Behandlung zu finden und einen individuellen Plan zur Überwachung des Krankheitsverlaufs festzulegen.

Phasen der Remission, in denen die Krankheit nicht aktiv ist, können Monate oder sogar Jahre andauern. Das Ziel der langfristigen Behandlung ist die Remission, die entweder spontan eintreten oder durch Medikamente herbeigeführt werden kann, was als medikamentöse Remission bezeichnet wird. Krankheitsschübe, bei denen die Krankheit wieder aktiver wird, sind häufig und können durch Infektionen und andere Immunreaktionen ausgelöst werden.

Das Leben mit C3G und IC-MPGN bedeutet oft, zu lernen, zwischen stabilen Phasen und erhöhter Krankheitsaktivität zu balancieren. Regelmäßige Blut- und Urintests dienen dazu, die Nierenfunktion, Proteinwerte und Anzeichen von Entzündungen zu kontrollieren. Diese Tests sind essenziell, da der Verlauf beider Erkrankungen unvorhersehbar sein kann. Ihr:e Nephrolog:in empfiehlt Ihnen möglicherweise, mindestens einmal im Monat zu Hause einen Urintest mit einem Teststreifen durchzuführen. Bei anhaltenden Veränderungen wenden Sie sich bitte an die behandelnden Nephrolog:innen.

Es kommt nicht selten vor, dass neue oder wiederkehrende Symptome auftreten, die auf den ersten Blick nichts mit den Nieren zu tun haben. Da C3G und IC-MPGN andere Organe betreffen sowie die psychische Gesundheit belasten können, ist es wichtig, solche Veränderungen zu beobachten und frühzeitig im ärztlichen Gespräch anzusprechen, damit rechtzeitig gegengesteuert werden kann.

Das Ziel der langfristigen Behandlung ist es, die Nierenfunktion bestmöglich zu erhalten und das Fortschreiten der Erkrankung zu verlangsamen oder zu stoppen. Daher ist es wichtig, das Fortschreiten der Erkrankung zu messen, z. B. durch monatliche Proteinurie-Teststreifen.

Nierenerkrankung im Endstadium

Trotz aller therapeutischen Bemühungen kommt es bei einigen Patient:innen zu einer Verschlechterung der Nierenfunktion bis zu einem Grad, bei dem Nierenersatztherapien notwendig sind, um zu überleben. An diesem Punkt verlagert sich der Fokus auf die Vorbereitung auf Nierenersatztherapien, einschließlich Dialyse oder Transplantation.

Es gibt verschiedene Formen der Dialyse, und die Wahl hängt sowohl

von medizinischen Faktoren als auch von individuellen Lebensumständen der Betroffenen ab. Viele Patient:innen empfinden die Dialyse als zeitaufwändig sowie körperlich und psychisch belastend. Oft sind zudem Einschränkungen bei der Ernährung und Flüssigkeitszufuhr sowie zusätzliche Medikamente erforderlich.

Obwohl die Dialyse die lebenswichtigen Funktionen der Niere ersetzen kann, bietet eine Transplantation in der Regel bessere langfristige Gesundheitsaussichten. Nicht alle medizinischen Zentren führen Transplantationen bei Patient:innen mit C3G oder IC-MPGN durch, und in einigen Fällen sind vor der Transplantation normalisierte C3-Werte erforderlich.

Aufgrund der begrenzten Verfügbarkeit von Spenderorganen müssen viele Patient:innen oft lange Wartezeiten für ein Transplantat von verstorbenen Spender:innen in Kauf nehmen. Für einige Betroffene kann eine Lebendspende eine wertvolle Alternative darstellen. Ein solches Geschenk von einem gesunden Familienmitglied oder einer nahestehenden Person anzunehmen, ist jedoch eine weitreichende Entscheidung, die für alle Beteiligten hochpersönlich und emotional herausfordernd sein kann.

Patient:innen, die transplantiert sind, erleben den Alltag anders als zuvor mit ihrer eigenen Niere. Eine engmaschige Nachsorge bei Fachärzt:innen ist notwendig, um die langfristige Funktion des Transplantats zu sichern. Häufig ist eine Anpassung des Lebensstils wichtig, einschließlich spezieller Medikamente und einer angepassten Ernährung. Eine engmaschige Nachsorge ist unerlässlich, da C3G und IC-MPGN nach der Transplantation wieder auftreten können.

Auch nach einer Transplantation sind eine kontinuierliche Betreuung und Überwachung des Verlaufs wichtig, um die neue Niere zu schützen, insbesondere wenn C3G oder IC-MPGN wieder auftritt.

Zusammenfassung

Insgesamt ist der Krankheitsverlauf von Menschen mit C3G oder IC-MPGN häufig von anfänglicher Unsicherheit, langfristiger Betreuung und Resilienz geprägt. Während aktuelle Behandlungen darauf abzielen, das Fortschreiten der Krankheit zu verlangsamen, anstatt sie zu heilen, bieten laufende Forschung und neue Therapien Hoffnung auf bessere Ergebnisse und eine stabilere Zukunft.







Adrian

Eine persönliche Geschichte

Ich kann immer noch nicht ganz in Worte fassen, was es wirklich bedeutet, mit IC-MPGN oder C3G zu leben. Und ehrlich gesagt ist Unsicherheit etwas, womit viele von uns jeden einzelnen Tag umgehen müssen. Aber ich kann erzählen, was es nicht bedeutet: aufzugeben.

Mit 19 Jahren wurde bei mir zunächst C3G diagnostiziert. Später folgte eine IgA-Diagnose, bis schließlich IC-MPGN gesichert wurde. Heute bin ich 32. Ich habe inzwischen zwei Nierentransplantationen hinter mir, unzählige Behandlungen, Rückschläge und Momente, in denen sich einfach alles außer Kontrolle anfühlte. Und dennoch: Ich führe heute ein wirklich gutes, erfülltes Leben.

Am Anfang war das Schwerste nicht einmal die Krankheit selbst – es war das nagende Nichtwissen. Ich stellte mir ständig dieselben drängenden Fragen, die sich so viele Patient:innen stellen: Was bedeutet das für meine Zukunft? Wird irgendwann alles wieder gut? Warum trifft es ausgerechnet mich? Habe ich vielleicht etwas falsch gemacht? Diese Angst ist nicht über Nacht verschwunden. Und auch heute bleibt die Unsicherheit ein Begleiter in meinem Leben – aber sie bestimmt nicht mehr meinen Alltag.

In diesen ersten Jahren ist vieles schiefgelaufen, und das möchte ich gar nicht herunterspielen. Mit einer seltenen Erkrankung zu leben, kann sich unglaublich einsam anfühlen – besonders dann, wenn Ärzt:innen nicht immer klare Antworten haben. Aber eines habe ich

auf diesem Weg gelernt: Wenn so vieles unklar ist, entsteht genau dadurch auch Raum für neue Möglichkeiten. Denn kein Krankheitsverlauf gleicht dem anderen.

Mit 19 hatte ich ein Nierenversagen. Ich musste zur Dialyse, bis meine Mutter mir eines der größten Geschenke machte, die man sich überhaupt vorstellen kann – eine ihrer Nieren. Nach der Transplantation lebte ich intensiv und voller Freude. Ich reiste, sammelte Erinnerungen und fühlte mich wieder hoffnungsvoll.

Etwa drei Jahre später verschlechterte sich meine Nierenfunktion jedoch erneut. Damals waren die Behandlungsmöglichkeiten begrenzt, und ich musste wieder zur Dialyse zurückkehren. Dieser Moment hat etwas in mir zerbrochen. Es war einer der tiefsten Punkte meines Lebens und eine schmerzhafte Erinnerung daran, wie schnell sich alles ändern kann.

Zunächst stellte ich mir wieder dieselben alten Fragen. Doch irgendwann änderte sich etwas. Ich begann, mir eine andere Frage zu stellen: Welche Möglichkeiten habe ich noch? Wenn das nun ein Teil meines Lebens ist, wie kann ich trotzdem gut und erfüllt leben?

Ich probierte verschiedene Formen der Dialyse aus, zog in eine andere Stadt und begann Schritt für Schritt, mein Leben an die neue Realität anzupassen. Ich reiste, tauschte mich mit anderen Betroffenen aus, trieb Sport, lernte so viel ich konnte und achtete bewusst auf meinen Körper. Die Dialyse hat mein Leben nicht beendet; sie hat es verändert, aber nicht beendet.

In dieser Zeit lernte ich eine wichtige Lektion: Für fast alles gibt es Möglichkeiten. Manchmal sind sie schwer zu erkennen, und manchmal muss man unermüdlich nach ihnen suchen – aber es gibt sie.

Jahre später erhielt ich einen Anruf, in dem mir eine weitere Niere angeboten wurde. Dieser Moment war unbeschreiblich. Zu diesem Zeitpunkt war ich bereit – körperlich und emotional. Ich hatte das Leben so akzeptiert, wie es war, und einen Sinn darin gefunden. Ich war dankbar für die moderne Medizin, für die Menschen, die mich unterstützten, und für das Leben, das ich führte.

Heute gibt es mehr Behandlungsmöglichkeiten, bessere Diagnostik und mehr Wissen als zu der Zeit, als ich meine Diagnose erhielt. Vieles ist immer noch ungewiss – aber es gibt auch spürbaren Fortschritt, Hoffnung und neue Perspektiven.

Wo auch immer du gerade bist, sei dir bitte bewusst: Deine Krankheit macht dich nicht aus. Sie ist ein Teil deines Lebens, aber nicht die ganze Geschichte. Tausche dich mit anderen aus, die dich verstehen, stelle Fragen, bleibe neugierig und gib die Hoffnung auf ein schönes Leben nicht auf. Es ist immer noch möglich – auch wenn es anders aussieht, als du es dir einmal vorgestellt hast.

Psychische Gesundheit

Antonia King, Hyo Jin Heinz und Dirk Bethe

Das Leben mit einer seltenen Nierenerkrankung betrifft mehr als nur die Nieren, Laborwerte und Behandlungspläne. Es wirkt sich auch auf Gedanken, Gefühle, Beziehungen und Ihr Selbstbild aus. Wenn Sie sich schon einmal überfordert, isoliert oder emotional erschöpft gefühlt haben, bedeutet das nicht, dass Sie schwach sind. Es bedeutet, dass Sie ein Mensch sind und auf eine sehr reale und andauernde Herausforderung reagieren.

Seltene Krankheiten gehen oft mit Unsicherheit einher. Es gibt weniger Antworten und weniger Menschen, die einen wirklich verstehen. Manchmal gibt es lange Phasen des Wartens oder man muss die Erkrankung immer wieder neu erklären. Diese Unsicherheit kann Ängste, Traurigkeit oder ein ständiges Gefühl der Alarmbereitschaft auslösen. Sich um Ihre eigene psychische Gesundheit zu kümmern, ist wichtig für Ihre allgemeine Gesundheit.

Es ist wichtig anzuerkennen, dass es okay ist, nicht immer okay zu sein. Solche Gefühle zu haben bedeutet nicht, dass Sie es nicht schaffen, positiv oder stark zu bleiben; es bedeutet vor allem, dass Sie all das Belastende verarbeiten.

Für viele Menschen ist professionelle Unterstützung ein wichtiger Teil dieses Prozesses. Ein Gespräch mit einer/einem Psycholog:in, Berater:in oder Sozialarbeiter:in, der oder die sich mit chronischen Erkrankungen auskennt, kann Ihnen helfen, mit der Diagnose, mit Ängsten oder Depressionen umzugehen und individuelle Bewältigungsstrategien zu entwickeln. Professionelle Hilfe in Anspruch zu nehmen ist kein letzter Ausweg; es ist eine aktive Form der Vorsorge, genauso wie der Besuch bei einem Nephrologen oder einer Nephrologin bei Nierenproblemen.

Grenzen zu setzen ist ein weiterer entscheidender Aspekt für die psychische Gesundheit. Das Leben mit einer seltenen Nierenerkrankung kann viel körperliche und emotionale Energie kosten, daher ist es wichtig, die eigenen Grenzen zu erkennen und die eigene Zeit und den Raum für sich selbst zu schützen. Nein zu zusätzlichen Verpflichtungen zu sagen und Pausen einzuplanen, ist nicht egoistisch – es ist Selbstschutz. Klare Grenzen verhindern Burnout, reduzieren Stress und ermöglichen es Ihnen, sich auf Aktivitäten zu konzentrieren, die Ihrer eigenen Gesundheit guttun.

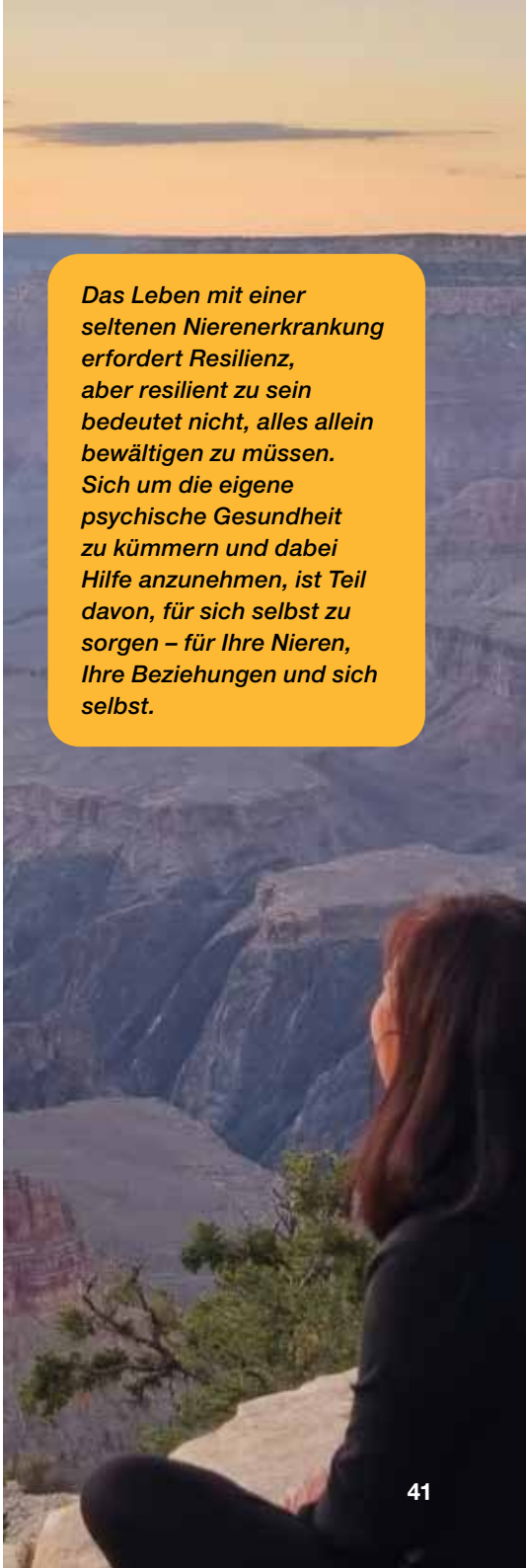
Die psychische und körperliche Gesundheit sind eng miteinander verbunden. Anhaltender Stress und emotionale Belastungen können sich auf Schlaf, das Energielevel, die Motivation und sogar die Wirksamkeit von Behandlungen auswirken. Sich um die eigene psychische Gesundheit

zu kümmern, kann die Lebensqualität verbessern und den Umgang mit der Erkrankung im Alltag erleichtern.

Eine seltene Nierenerkrankung betrifft nicht nur Sie, sondern auch die Menschen, die Ihnen nahestehen. Familienmitglieder und Partner:innen können sich ängstlich, verunsichert, hilflos oder überfordert fühlen und wissen oft nicht genau, wie sie sie unterstützen können. Rollen können sich ändern. Pläne können sich ändern. Die Kommunikation kann schwieriger werden, besonders wenn alle versuchen, füreinander „stark zu bleiben".

Wenn Sie dazu in der Lage sind, offene und ehrliche Gespräche zu führen, können diese helfen, Beziehungen zu schützen. Ihren Angehörigen mitzuteilen, was Sie brauchen, kann Spannungen abbauen und Missverständnisse verringern, sei es praktische Hilfe, emotionaler Freiraum oder einfach ein offenes Ohr. Gleichzeitig ist es in Ordnung, anzuerkennen, dass Ihre Familienangehörigen möglicherweise selbst Unterstützung brauchen.

Verbundenheit ist wichtig. Einen Raum zu haben, an dem Sie Ihre Erfahrungen nicht erklären oder herunterspielen müssen – sei es bei einer Fachkraft für psychische Gesundheit, in einer Selbsthilfegruppe, im Gespräch mit anderen Patient:innen oder mit einer vertrauten Person – kann sehr entlastend sein.



Das Leben mit einer seltenen Nierenerkrankung erfordert Resilienz, aber resilient zu sein bedeutet nicht, alles allein bewältigen zu müssen. Sich um die eigene psychische Gesundheit zu kümmern und dabei Hilfe anzunehmen, ist Teil davon, für sich selbst zu sorgen – für Ihre Nieren, Ihre Beziehungen und sich selbst.



Auswirkungen auf Angehörige und deren Rolle

Antonia King, Tülin Sahin, und Marianne Silkjaer Nielsen

Sich um einen geliebten Menschen mit einer chronischen Erkrankung zu kümmern, kann eine tiefe Verbundenheit schaffen, ist aber auch mit einer großen emotionalen Belastung verbunden. Ganz gleich, ob Sie sich um ein Elternteil, einen Partner oder eine Partnerin, ein Kind oder einen anderen geliebten Menschen kümmern: Es erfordert sehr viel Kraft, Tag für Tag und rund um die Uhr aufmerksam und verantwortlich zu sein.

Es gibt keine Worte dafür, den Schmerz zu beschreiben, den man empfindet, wenn man einen geliebten Menschen leiden sieht. Es ist schwer mitzuerleben, wie er oder sie kämpft und sich nach Dingen sehnt, die früher selbstverständlich waren, wie Unabhängigkeit, Arbeit, Schule, Freizeit und die einfache Freiheit, ohne ständige Sorgen und Einschränkungen zu leben. Sie können Ihre Hilfe anbieten, doch die Person nimmt sie vielleicht nicht immer an.

Möglicherweise beobachten Sie, wie sich die Person, um die Sie sich kümmern, aufgrund der Krankheit körperlich, emotional oder mental verändert. Die Rollen in Ihrer Beziehung können sich

verschieben. Die Veränderungen können neben Liebe und Verbundenheit auch Trauer auslösen. Manchmal fühlen Sie sich vielleicht einsam, gleichzeitig erleben Sie aber auch eine tiefere Verbindung zu dem Menschen, den Sie lieben, während Sie diesen Weg gemeinsam gehen. Vielleicht ergeben sich für Sie auch neue Gelegenheiten, zu lernen und ein tieferes Verständnis darüber zu entwickeln, was im Leben wirklich wichtig ist.

Die Anpassung an eine neue und radikal andere Realität kann Menschen in vielerlei Hinsicht verletzlich machen. Emotionale Erschöpfung, Unsicherheit und Trauer können das Urteilsvermögen beeinträchtigen und die Anfälligkeit für Manipulation, Gaslighting, Ausnutzung und Missbrauch erhöhen. Struktur im Alltag und gesunde Grenzen können Stabilität geben.

Um Ihren Angehörigen ein möglichst normales und unterstützendes Leben zu ermöglichen, müssen Sie genau das auch sich selbst erlauben.

Die Person, um die Sie sich kümmern, rückt oft in den Mittelpunkt der eigenen Welt. Andere Familienmitglieder fühlen sich manchmal übersehen und Angehörige selbst neigen leicht dazu, ihre eigenen Bedürfnisse hinten anzustellen. Mit der Zeit wird das Sich-Kümmern jedoch deutlich schwieriger, wenn das eigene Wohlbefinden und das der gesamten Familie vernachlässigt werden. Sich selbst Priorität einzuräumen, kann auch dazu beitragen, dass die Pflege und Begleitung stärker als gemeinsame Verantwortung verstanden wird.

Bitte denken Sie daran: Ihre Gefühle sind berechtigt und Sie müssen diese Situation nicht allein bewältigen. Um Hilfe zu bitten und sich mit anderen auszutauschen, die ähnliche Erfahrungen machen, kann eine wichtige Unterstützung sein, die Ihnen und der Person mit der Erkrankung Verständnis, Kraft, Bewältigungsstrategien sowie unerwartete Momente von Freude und Dankbarkeit schenken.

Für Patient:innen macht es einen großen Unterschied, eine vertraute und liebevolle Person an ihrer Seite zu haben.



Tülin

Eine persönliche Geschichte

Während Patient:innen mit der Erkrankung leben, tragen auch Familien und enge Freunde einen Teil der Folgen.

Diese Geschichte spiegelt wider, was Familien durchmachen, die von Nierenerkrankungen betroffen sind. Es ist eine Geschichte, welche ich nun teile, weil ich von Esther ermutigt wurde, einem jungen Mädchen, das mit IC-MPGN lebt und deren Geschichte zur Gründung von CompCure führte – ein Beweis dafür, dass eine Familie und eine Gemeinschaft gemeinsam etwas bewirken können.

Die Geschichte meiner Mutter begann mit einem Autounfall, als ich noch ein Kleinkind war. Die Familie überlebte, aber meine Mutter erlitt schwere Verletzungen. Sie entwickelte chronische Schmerzen, die mit Schmerzmitteln behandelt wurden. Zuerst unbemerkt beeinträchtigte dieses Medikament jedoch ihre Nierenfunktion. Jahrzehntelang trug sie dies mit bemerkenswerter Stärke. Alles änderte sich am 6. Februar 2023, dem Tag des verheerenden Erdbebens in der Türkei. Während das Land mit unvorstellbaren Verlusten konfrontiert wurde, erhielten wir im Krankenhaus eine weitere lebensverändernde Nachricht: Ein Tumor in der Niere meiner Mutter erforderte eine sofortige Operation. An diesem Tag teilte sich mein Leben in zwei parallele Realitäten. Als Tochter war ich im Krankenhaus und stellte mich der Erkrankung meiner Mutter. Als UNICEF-

Botschafterin in der Türkei unterstützte ich die Opfer des Erdbebens.

Als die Dialyse Teil unseres Lebens wurde, existierten Trauer und Verantwortung nebeneinander. Die Dialyse ist nicht nur eine Behandlung; sie wird zu einem Lebensstil, der sich ganz nach Zeitplänen, Maschinen und dem Überleben richtet. Ich habe alles darauf abgestimmt – meine Arbeit, meine Reisen, die Schulzeit meines Kindes, jeden einzelnen Tag. Manche Tage waren gut, andere waren schwer. Wir haben uns angepasst, wie es Familien eben tun.

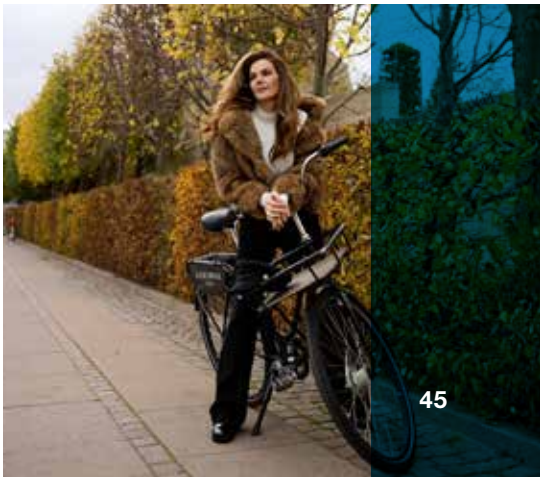
Dann kam ein weiterer Schock. Während der Dialyse erlitt meine Mutter eine Hirnblutung und ihr Leben stand auf der Kippe. Es war traumatisch. Ich klammerte mich an den Glauben, dass alles gut ausgehen würde, und so war es auch. Mein Bruder und ich waren beide bereit, eine Niere zu spenden. Aber als Mutter wollte sie den Gedanken nicht akzeptieren, ihren Kindern etwas so Lebenswichtiges wegzunehmen – bis zu dem Tag, an dem wir darüber sprachen, dass sie ihre Enkelin vielleicht nicht aufwachsen sehen würde. Es war das schwerste Gespräch, das ich je geführt habe. Manchmal erfordert Liebe mehr Mut als Behutsamkeit.

Mit der Unterstützung der Ärzte willigte sie schließlich ein, und sechs Monate später erhielt sie endlich ihre Nierentransplantation. Ich verspürte eine überwältigende Erleichterung.

Ich glaubte, das Schlimmste sei überstanden. Doch Heilung hat ihren eigenen Zeitplan.

In den folgenden Monaten war ich immer noch in Alarmbereitschaft, plante weiterhin nach dem Dialyseplan und wartete darauf, dass etwas schiefgehen würde. Ich konnte das nicht verstehen, bis mein Arzt mir erklärte, dass der Körper nach einer so langen Zeit ständiger Wachsamkeit nicht sofort begreift, dass die Krise vorbei ist. Mein Körper fing gerade erst an, all das zu verarbeiten, was wir durchgemacht hatten. Die Heilung kann erst beginnen, wenn die Behandlung vorbei ist.

Manchmal wird eine Tochter zur Mutter – nicht aus freier Entscheidung, sondern aus Liebe. Ich habe diese Reise nicht nur miterlebt. Ich habe sie auch selbst durchlebt. Ich wurde zu ihrer Stärke, als sie keine mehr hatte. Und in vielerlei Hinsicht wurde ich zu ihrer Mutter, damit sie meine bleiben konnte.



Ein gut funktionierendes Leben aufbauen

Antonia King und Hyo Jin Heinz

Das Leben mit C3G oder IC-MPGN kann sich überwältigend anfühlen, vor allem, weil diese Erkrankungen selten, unvorhersehbar sind und oft nicht richtig verstanden werden. Bei vielen Patient:innen erfolgt die Diagnose plötzlich. Neben den körperlichen Auswirkungen wirkt sich C3G auch auf die Arbeit, Beziehungen, die psychische Gesundheit und die Sicht auf die eigene Zukunft aus.

Es gibt keinen einzelnen „richtigen" Weg, mit C3G oder IC-MPGN zu leben, aber es gibt Möglichkeiten, ein sinnvolles, funktionales Leben aufzubauen, das die eigenen Grenzen respektiert und gleichzeitig Raum für Unabhängigkeit und das Gefühl von Sinnhaftigkeit lässt.

C3G und IC-MPGN zwingen Patient:innen dazu, neu zu definieren, was „normales Leben" bedeutet. Fatigue, Gedächtnis- und Konzentrationsprobleme, Ödeme, Infektionen, Krankenhausaufenthalte, Medikamente und Unsicherheit können den Alltag immer wieder unterbrechen. Gut zu leben bedeutet nicht, um jeden Preis durchzuhalten – es bedeutet zu lernen, mit der Erkrankung zu leben, statt ständig gegen sie anzukämpfen.

An manchen Tagen bedeutet ein funktionales Leben, zu arbeiten, Sport zu treiben und soziale Kontakte zu pflegen.

An anderen Tagen bedeutet es, sich auszuruhen, Symptome zu bewältigen oder einfach nur sicher durch den Tag zu kommen. Beides ist legitim. Ein gutes Leben mit C3G oder IC-MPGN erfordert oft, seine Kräfte einzuteilen, flexibel zu sein und Schuldgefühle loszulassen, wenn der Körper sagt: „Heute nicht."

Arbeit: Herausforderungen und Möglichkeiten

Die Arbeit ist für viele Menschen mit seltenen Nierenerkrankungen eine der größten Sorgen. Erwerbstätigkeit bietet Einkommen, Struktur, soziale Kontakte und Identität – kann aber auch Stress auslösen.

Häufige Herausforderungen sind:

- chronische Müdigkeit und verminderte Belastbarkeit,
- häufige Arzttermine oder Krankenhausaufenthalte,
- Nebenwirkungen von Medikamenten wie z. B. Gedächtnis- und Konzentrationsprobleme oder erhöhtes Infektionsrisiko,
- schwankende Nierenfunktion,
- der Druck, konstant Leistung zu erbringen.

Trotzdem arbeiten viele Menschen mit C3G - in Vollzeit, Teilzeit, als Freiberufler oder in angepassten Arbeitsmodellen. Der Schlüssel liegt darin, eine Arbeit zu finden, die zu Ihrer Gesundheit passt, anstatt Ihre Gesundheit an den Job anzupassen.

Hilfreiche Strategien können sein:

- flexible Arbeitszeiten oder Homeoffice,
- reduzierte Arbeitszeiten oder Jobsharing,
- Tätigkeiten mit planbaren Abläufen und Zeiten,
- Arbeitgebende, die Anpassungen ermöglichen,
- berufliche Veränderungen, bei denen die eigene Gesundheit im Vordergrund steht

Wenn Sie dazu bereit sind, kann es hilfreich sein, sich über Rechte bei Behinderung und über mögliche Anpassungen am Arbeitsplatz in Ihrem Land zu informieren. Anpassungen bei der Arbeit einzufordern ist kein Versagen; es ist eine Überlebensstrategie.

Wenn Arbeiten nicht möglich ist

Für manche Menschen ist es zeitweise oder dauerhaft nicht realistisch, zu arbeiten. Das kann emotional belastend sein, besonders in einer Gesellschaft, die den eigenen Wert stark an Produktivität knüpft.

Wenn dies auf Sie zutrifft, bedeutet das nicht, dass Ihr Leben weniger wert ist. Der Umgang mit einer chronischen seltenen Krankheit ist an sich schon viel Arbeit. Sich im Gesundheitssystem zurechtzufinden, Medikamente zu managen und die eigene Gesundheit zu schützen, erfordert Zeit, Energie und Resilienz.

Der Zugang zu Leistungen bei Behinderung, finanzieller Unterstützung oder sozialen Hilfen kann kompliziert und frustrierend sein. Jedoch existieren diese Systeme, weil Menschen Anspruch auf Stabilität haben, wenn ihre Gesundheit ihre Erwerbstätigkeit einschränkt. Um Hilfe zu bitten, bedeutet nicht aufzugeben - es bedeutet, nachhaltig für sich zu sorgen.

Die Bedeutung von Unterstützungssystemen

Niemand sollte mit einer seltenen Nierenerkrankung allein leben müssen. Unterstützungssysteme – formelle und informelle – machen einen großen Unterschied.

Dazu gehören zum Beispiel:

- Familie und Freunde, die Ihre Grenzen verstehen,
- Patientenorganisationen und Online-Communitys,
- Sozialarbeiter:innen oder Patientenfürsprecher:innen,
- Fachkräfte für psychische Gesundheit, die mit chronischen Krankheiten vertraut sind,
- Arbeitgebende oder Bildungseinrichtungen, die flexibel und informiert sind.

Sich mit anderen Patient:innen zu vernetzen, kann besonders wertvoll sein. Der Erfahrungsaustausch mit Menschen, die die Situation wirklich verstehen, verringert das Gefühl der Isolation und liefert praktisches Wissen, das kein Lehrbuch vermitteln kann.

C3G und IC-MPGN sind unvorhersehbar. Pläne können sich ändern. Behandlungen entwickeln sich weiter. Lebenswege verschieben sich. Aber ein erfülltes Leben ist weiterhin möglich – geprägt von Anpassungsfähigkeit, Selbstbewusstsein und Unterstützung.

Antonia

Eine persönliche Geschichte

Ich erhielt die Diagnose C3G, als ich 15 Jahre alt war und noch zur Schule ging. Ich machte Leistungsschwimmen und musste zu einer Routineuntersuchung, bei der mein Hausarzt eine Proteinurie feststellte.

Daraufhin folgten Jahre mit verschiedenen Behandlungen, die schließlich zu einer Nierenerkrankung im Endstadium und Dialyse führten, bevor ich eine Transplantation erhielt.

Während meiner gesamten Erkrankung hatte ich immer Angst, mein „normales“ Leben zu verlieren. Werde ich in der Lage sein, einen normalen Beruf auszuüben? Wird es noch Raum für Liebe, Freundschaft und ein erfülltes Leben geben?

Diese Angst, mein „normales“ Leben zu verlieren, wurde zu meiner Hauptmotivation. Sie trieb mich dazu an, tagsüber zu studieren, während ich nachts zur Dialyse ging. Sie führte dazu, dass ich meinen Abschluss in sozialer Arbeit und meinen Master in psychosozialer Beratung erfolgreich absolvierte. Heute arbeite ich in einer Familienberatungsstelle und bin dankbar für die Arbeit, die ich dort machen kann.

Obwohl ich meine Arbeit liebe, kann es auch herausfordernd sein, mit gesunden Kolleg:innen zusammenzuarbeiten. Ich bin immer ein bisschen anders. Ich versuche, mein Leben um Behandlungen, Termine und mein Energielevel herum zu organisieren. An manchen Tagen verliere ich bei wichtigen Besprechungen die Konzentration oder erlebe Momente, in denen mein Körper plötzlich nicht mehr kann.

Für andere ist es schwer, diese Herausforderungen zu verstehen, da die Erkrankung nicht sichtbar ist.

Ich habe gelernt, offen über meine Einschränkungen zu sprechen, und habe ein unterstützendes und verständnisvolles Team gefunden. Vor einiger Zeit habe ich beschlossen, meine Arbeitszeit zu reduzieren und in Teilzeit zu arbeiten. Auch wenn diese Entscheidung mit finanziellen Einbußen verbunden ist, ermöglicht sie mir, besser auf meine Gesundheit und meine Energie zu achten.

Zusätzliche Unterstützungen wie flexible Arbeitszeiten und Nachteilsausgleiche bei Behinderung helfen mir, meine Lebensqualität zu erhalten. Vor allem habe ich gelernt, dass ich nicht so sein muss wie alle anderen. Es ist in Ordnung, Pausen einzulegen und Prioritäten zu setzen.

Ein Leben zu gestalten, das sich innerhalb der Grenzen meiner Gesundheit so normal wie möglich anfühlt, ist mein größter Erfolg im Umgang mit C3G. Ich weiß nicht, was die Zukunft bringen wird, aber ich vertraue darauf, dass ich immer einen Weg finden werde.



Familienplanung

Lindsey Fuller und
Prof. Dr. Em. Jack Wetzels

Es ist wichtig, sich vor einer Schwangerschaft von Fachärzt:innen beraten zu lassen, die Erfahrung mit C3G und IC-MPGN haben.

Die Familienplanung ist eine wichtige und sehr persönliche Entscheidung, die für viele Menschen, die mit C3G oder IC-MPGN leben, besondere Fragen aufwirft. Es ist ganz natürlich, Fragen zu haben. Ist eine Schwangerschaft möglich? Könnte eine Schwangerschaft einen Krankheitsschub auslösen? Könnte eine genetische Veränderung auf das Baby übertragen werden?

Obwohl diese Erkrankungen selten von Generation zu Generation weitergegeben werden, kann dies vorkommen. In solchen Fällen hilft das Verständnis von Vererbungsmustern und eine gezielte genetische Beratung, um Klarheit zu gewinnen. Fortschritte in der Reproduktionsmedizin bieten zudem Möglichkeiten, Risiken zu verringern und eine fundierte und informierte Entscheidungsfindung zu unterstützen.

Es ist wichtig zu wissen, dass eine Schwangerschaft das Risiko von Krankheitsschüben erhöhen kann und dass manche Behandlungen während dieser Zeit nicht sicher anwendbar sind. Eine Schwangerschaft in den ersten ein bis zwei Jahren nach der Diagnose wird nicht empfohlen.

Eine vorausschauende Planung gemeinsam mit Ihrer:m Nephrolog:in ist entscheidend. Ebenso wichtig ist eine enge Zusammenarbeit mit allen beteiligten medizinischen Fachkräften, um Ihre Gesundheit als auch die Entwicklung Ihres Babys während der gesamten Schwangerschaft sorgfältig zu überwachen.

Obwohl es Herausforderungen gibt, haben viele Menschen mit C3G oder IC-MPGN erfolgreiche Schwangerschaften und gesunde Kinder.



- Medikamente wirken sich möglicherweise nicht nur auf weibliche Patientinnen aus. Einige Medikamente können sowohl bei Männern als auch bei Frauen negative Auswirkungen auf die Fruchtbarkeit, Libido und die Gesundheit des Fötus haben, einschließlich Geburtsfehlern. Es ist wichtig, die Medikation mit Ihrem Behandlungsteam zu besprechen, um Risiken abschätzen zu können.
- Viele Patient:innen und ihre Partner:innen empfinden möglicherweise Ängste, unter diesen Umständen die Entscheidung für ein Kind zu treffen. Ungewissheit hinsichtlich der zukünftigen Gesundheit, der Fähigkeit, für das Kind zu sorgen, der Arbeitsplatzsicherheit und der finanziellen Situation können diese Entscheidung erschweren. Die Herausforderungen sind nicht nur körperlicher Natur.
- Eine Schwangerschaft nach einer Transplantation ist möglich und kann erfolgreicher verlaufen, wenn die Nierenschädigung noch nicht so weit fortgeschritten ist.
- Auch wenn es schwerfällt, sollten Patient:innen das Risiko von Fehlgeburten, Präeklampsie und Frühgeburten realistisch einschätzen.
- Eine Schwangerschaft kann Komplikationen wie Bluthochdruck, eine Verschlechterung der eGFR und dauerhafte Veränderungen der Nierenfunktion mit sich bringen, selbst wenn sie letztendlich erfolgreich verläuft.
- Patient:innen mit erblichen genetischen Erkrankungen, die gesunde Kinder bekommen möchten, sollten sich an Spezialist:innen für Genetik und Reproduktionsmedizin wenden.
- Auch wenn Ihre Schwangerschaft mit C3G oder IC-MPGN normal verläuft, ist das Risiko für Komplikationen erhöht. Das bedeutet, dass Sie notwendige Bettruhe und zusätzliche Arzttermine als Teil Ihrer Behandlung einplanen sollten.



Für sich selbst und andere einstehen

Antonia King und Hyo Jin Heinz

Sich über C3G und IC-MPGN immer wieder zu informieren, ist ein Akt der Selbstfürsorge. Es ist wichtig, um sich wieder gestärkt zu fühlen und für sich selbst, Ihr Kind oder andere Betroffene mit diesen Erkrankungen einzustehen. Eine Diagnose zu erhalten, kann einem das Gefühl geben, die Kontrolle zu verlieren. Termine, Untersuchungen, unbekannte Fachbegriffe und Entscheidungen anderer Menschen, die das eigene Leben erheblich beeinflussen können, können frustrierend und einschüchternd sein. Einer der wirkungsvollsten Wege, wieder Kontrolle zurückzugewinnen, besteht darin, sich über die eigene Erkrankung zu informieren.

Informiert zu sein bedeutet nicht, Arzt oder Ärztin zu werden oder jeden Abend wissenschaftliche Fachartikel zu lesen. Vielmehr bedeutet es, die Grundlagen zu verstehen, woher die Erkrankung stammt, wie sie verlaufen kann, welche Symptome wichtig sind und wie die Krankheit behandelt werden kann. Dieses Wissen gibt Ihnen eine Sprache, und Sprache gibt Ihnen eine Stimme. Wenn Sie verstehen, was in Ihrem Körper passiert, fällt es leichter zu erkennen, wenn etwas nicht stimmt, die richtigen Fragen zu stellen und Entscheidungen bezüglich Ihrer Gesundheit mitzugestalten.
Es wird Ihnen auch leichter fallen, Risiken und Nutzen gemeinsam mit Ihrem Behandlungsteam abzuwägen, anstatt das Gefühl zu haben, dass Entscheidungen nicht gemeinsam mit Ihnen, sondern über Ihren Kopf hinweg getroffen werden. Das bedeutet, für sich selbst einzustehen – und das ist wichtig.

Patient:innen, die sich aktiv einbringen und gut informiert sind, haben häufig bessere Behandlungsergebnisse. Sie halten sich eher an Behandlungspläne, die sie verstehen, erkennen Nebenwirkungen frühzeitig und trauen sich eher, ihre Meinung zu äußern. Selbstvertrauen entsteht nicht dadurch, dass man alles weiß, sondern dadurch, dass man genug weiß, um zu sagen: „Das verstehe ich noch nicht“ oder „Das funktioniert für mich nicht.“

Informiert zu sein hat auch eine emotionale Seite. Angst entsteht häufig, wenn etwas unbekannt ist. Sich über die eigene Erkrankung zu informieren, kann einen Teil dieser Angst durch Klarheit und Sachlichkeit ersetzen. Es kann Ihnen helfen, Mythen von Fakten sowie Worst-Case-Szenarien von tatsächlichen Wahrscheinlichkeiten zu unterscheiden. Wissen nimmt die Unsicherheit nicht weg, macht sie aber besser handhabbar. Am wichtigsten ist nicht zu vergessen: Sie sind die Expert:in für Ihre eigene Erfahrung. Ärzte und Ärztinnen bringen ihre medizinische Ausbildung mit, und Sie bringen Ihre persönliche Lebensrealität mit. Wenn diese beiden Formen von Fachwissen zusammenkommen, verbessert sich die Versorgung.

Fangen Sie klein an. Nutzen Sie seriöse Quellen. Schreiben Sie Ihre Fragen auf. Nehmen Sie nach Möglichkeit eine Vertrauensperson zu den Terminen mit. Seien Sie nachsichtig mit sich selbst – Lernen braucht Zeit. Informiert zu sein bedeutet nicht, „schwierig“ oder fordernd zu sein. Es bedeutet, den eigenen Körper, die eigene Zeit und das eigene Recht wahrzunehmen, aktiv an der eigenen medizinischen Versorgung mitzuwirken. Das ist nicht nur Selbstbestimmung, sondern auch Selbstfürsorge.



Über CompCure

CompCure ist eine gemeinnützige Organisation, die sich zum Ziel gesetzt hat, die Behandlungsergebnisse bei komplementvermittelten Nierenerkrankungen zu verbessern. Dies geschieht durch internationale und interdisziplinäre Zusammenarbeit, die Generierung wissenschaftlicher Evidenz, Interessenvertretung sowie die Unterstützung von Patient:innen und deren behandelnden Ärzt:innen.

CompCure wurde von den Eltern eines Mädchens gegründet, das mit IC-MPGN lebt. Die Organisation wird von einem multidisziplinären Team geleitet, das aus Nephrolog:innen, Wissenschaftler:innen, Patientenvertreter:innen und anderen Expert:innen für komplementvermittelte Nierenerkrankungen besteht.

www.compcure.org
info@compcure.org

CompCure **LinkedIn**

Facebook **YouTube** **Instagram**



Zina

Eine persönliche Geschichte

Es begann im Jahr 2019. Den ganzen Sommer über waren meine Knöchel und Augenlider geschwollen. Da es ein sehr heißer Sommer war, nahmen wir an, dass es an der Hitze lag.

In meiner ersten Schulwoche beschlossen wir jedoch, die Symptome ärztlich abklären zu lassen. Bei einer Urinuntersuchung wurde eine sehr hohe Proteinurie festgestellt und ich musste sofort ins Krankenhaus.

Im Krankenhaus wollten die Mitarbeitenden mir Blut abnehmen, aber ich zögerte, weil ich Angst vor Nadeln habe. Doch nach zwei Wochen und Aufenthalten in zwei verschiedenen Krankenhäusern war diese Angst vollkommen verflogen.

Jeden Tag fragte ich, wann ich endlich nach Hause dürfe, und jeden Tag hieß es aufs Neue: „Morgen." Nach zehn Infusionen, unzähligen Blutentnahmen und einer Nierenbiopsie erhielt ich schließlich die Diagnose: C3-Glomerulopathie (C3G). Die Nachricht war niederschmetternd, denn es gab keine Heilung.

In den letzten sechs Jahren habe ich sechs verschiedene Behandlungen durchgemacht.

Wegen meiner Krankheit habe ich mich immer anders gefühlt als meine Gleichaltrigen. Ich war immer müder und musste oft ins Krankenhaus gehen. Ich wollte nicht anders oder ständig müde sein. Ich wollte alles tun können, was andere in meinem Alter tun konnten. Doch mit der Zeit wurde mir klar: Ich kann all diese Dinge ebenfalls tun, nur eben in meinem ganz eigenen Tempo.

Die wichtigste Lektion, die ich gelernt habe und mit anderen Menschen teilen möchte, die mit einer Nierenerkrankung leben, ist: Seid nicht so streng mit euch selbst.



Gemeinschaft und Selbsthilfe

Oksana Paulsen und Lindsey Fuller

Das Leben mit C3G oder IC-MPGN ist oft mit Frustrationen und erheblichen Veränderungen im Alltag verbunden. Dies kann zu Gefühlen der Isolation, Einsamkeit und Trauer führen.

Die Erkrankungen können den Alltag in eine neue Realität verwandeln, geprägt von unvorhersehbaren gesundheitlichen Herausforderungen, zeitaufwändigen Arztterminen und wechselnden Behandlungen. Dies kann zu Fehlzeiten in der Schule, bei der Arbeit oder bei sozialen Aktivitäten führen. Die Ungewissheit über die Zukunft und den Umgang mit den gesundheitlichen Belastungen, die diese Erkrankungen mit sich bringen, verstärkt die Sorgen und den Stress der Patient:innen zusätzlich.

Die Erkrankungen können auch enge Verwandte, Partner:innen und Freund:innen betreffen. Für sie kann es schwer sein, mitanzusehen, wie ein geliebter Mensch mit einer schweren Erkrankung kämpft, von der sie möglicherweise noch nie gehört haben. Für andere kann es schwierig sein, zu verstehen, was Menschen, die von C3G und IC-MPGN betroffen sind, wirklich durchmachen. So können Missverständnisse, ungünstige Reaktionen, Enttäuschungen und Konflikte entstehen, die negative Auswirkungen auf Beziehungen und die gegenseitige Unterstützung haben, die für den Umgang mit der Erkrankung jedoch wichtig sind.



Es kann äußerst wertvoll sein, mit anderen in Kontakt zu treten, die mit denselben Erkrankungen, Fragen und Herausforderungen konfrontiert sind. Es fühlt sich nicht nur gut an, endlich verstanden zu werden; der Austausch mit anderen Patient:innen und Angehörigen kann Ihnen auch dabei helfen, proaktive Maßnahmen zu ergreifen, um möglichen Komplikationen vorzubeugen oder sich darauf vorzubereiten.

Wenn Sie oder eine Ihnen nahestehende Person mit C3G oder IC-MPGN leben, können Sie sich Gruppen in den sozialen Medien anschließen oder an persönlichen Treffen für Patient:innen und Angehörige teilnehmen. Links zu diesen Treffen und Gruppen in den sozialen Medien finden Sie auf der Website von CompCure.





Lindsey

Eine persönliche Geschichte

Als Kind war ich häufig krank. Ich hatte viele Infektionen, von denen die meisten zwar nicht schwerwiegend waren, aber häufig auftraten und oft schwer zu behandeln waren. Als ich 12 Jahre alt war, wurde wiederholt Blut und Eiweiß im Urin festgestellt und daraufhin gründlich untersucht. Die Befürchtung war, ich könnte eine erbliche Veranlagung für Nierenversagen haben: Mein Großvater väterlicherseits war daran gestorben und mein Vater benötigte insgesamt viermal eine Nierentransplantation, da diese jeweils versagten. Es wurde jedoch keine Ursache für meine Symptome gefunden, und da meine Nierenfunktion normal war, wurde bei mir eine harmlose Hämaturie diagnostiziert. Man versicherte uns, dass in meiner Familie keine erbliche Nierenerkrankung vorliege und dass es mir höchstwahrscheinlich gut gehen würde. Zu dieser Zeit wurde festgestellt, dass sowohl mein Vater als auch ich niedrige C3-Werte hatten, aber niemand wusste, was das bedeutete oder ob es relevant war. Etwa im gleichen Alter begannen bei mir Gelenk- und Muskelschmerzen, die ebenfalls untersucht wurden, doch es konnte keine Ursache festgestellt werden.

Als ich 23 war, wurde ich mit meinem Sohn schwanger. Meine Nierensymptome verstärkten sich und ich musste engmaschig überwacht werden. Während der Schwangerschaft verlor ich etwas Nierenfunktion, doch diese blieb im Normbereich und stabilisierte sich nach der Geburt. Nach der Geburt meines Sohnes



verschlimmerten sich jedoch meine Gelenkschmerzen, Entzündungen und meine Müdigkeit erheblich, und schließlich wurde bei mir Lupus diagnostiziert. Im Alter von 27 Jahren unterzog ich mich meiner ersten Nierenbiopsie, bei der PIGN (Postinfektiöse Glomerulonephritis) festgestellt wurde. Diese Diagnose ergab damals keinen Sinn, da C3G noch nicht beschrieben worden war. Die Ergebnisse meiner Nierenbiopsie lieferten keinen Hinweis auf Lupus.

Bei einer routinemäßigen Nierenuntersuchung im Alter von 33 Jahren erfuhr ich, dass ich im Jahr seit meinem letzten Termin einen erheblichen Teil meiner Nierenfunktion verloren hatte. Einen Monat später brachte ich meinen neunjährigen Sohn zu seiner Vorsorgeuntersuchung. Es wurden Blut und Eiweiß in seinem Urin festgestellt. Diese Ereignisse veranlassten mich dazu, meine Nierenbiopsie von vor sieben Jahren erneut auswerten zu lassen. Daraufhin erhielt ich die Diagnosen C3G und makuläre Drusen. Es folgten genetische Untersuchungen, die eine neuartige C3-Variante zeigten.

Die Bedeutung von Expert:innen-netzwerken und Evidenz

Marianne Silkjaer Nielsen, Dr. Giulia Bassanese, und Prof. Dr. Franz Schaefer

Die Diagnose und Behandlung seltener Nierenerkrankungen kann eine Herausforderung sein. Es sind etwa 300 seltene Nierenerkrankungen beschrieben worden, von denen viele heterogen sind, was bedeutet, dass sie sich unterschiedlich manifestieren und individuell verlaufen. Wirksame Behandlungsoptionen sind oft begrenzt, und es gibt nach wie vor nur wenige wissenschaftliche Erkenntnisse, die als Grundlage für Behandlungsentscheidungen dienen können.

Glücklicherweise verbessert sich die Situation für C3G und IC-MPGN. In immer mehr Ländern werden zielgerichtete Therapien zugelassen und verfügbar, und unser Verständnis der Erkrankungen entwickelt sich weiter. Datenregister spielen dabei eine entscheidende Rolle. Datenregister sind strukturierte Systeme zur Erfassung, Speicherung und Analyse von Daten. Sie helfen uns zu verstehen, wie sich Erkrankungen unter realen Bedingungen entwickeln, wie Betroffene langfristig auf verschiedene Behandlungen ansprechen, wie eine optimale Versorgung definiert und entwickelt werden kann usw.

Einer der Schwerpunkte von CompCure ist es, durch das eigene Register zu einem besseren Verständnis von C3G und IC-MPGN beizutragen. Das CompCure-Register ist ein Teilregister des European Rare Kidney Diseases Registry (ERKReg), des weltweit größten Registers für seltene Nierenerkrankungen. Das ERKReg ist das Register des European Rare Kidney Disease Network (ERKNet), eines Netzwerks, das Gesundheitsdienstleister in ganz Europa miteinander verbindet. Das Ziel ist es, das Verständnis und die Versorgung seltener und komplexer Nierenerkrankungen, die eine spezialisierte Behandlung erfordern, zu verbessern.

Das Register von CompCure sammelt Patient:innendaten aus der ganzen Welt. Da C3G und IC-MPGN so selten sind, ist eine weltweite Zusammenarbeit entscheidend, um ausreichend Daten zu gewinnen, die evidenzbasierte Entscheidungen ermöglichen. Ohne aussagekräftige und repräsentative Datensätze steigt die Unsicherheit und es wird schwerer, neue Entwicklungen voranzubringen.

Das Register von CompCure wird von einem Lenkungsausschuss aus international anerkannten multidisziplinären Expert:innen, darunter auch Patient:innen, geleitet. Alle Entscheidungen orientieren sich konsequent an dem Ziel, die bestmöglichen Lösungen für Betroffene zu finden. Die Datenerhebung erfolgt unter Einhaltung der strengen europäischen Datenschutzvorgaben.

Für einzelne Nephrolog:innen kann es schwierig sein, umfangreiche Erfahrungen mit allen seltenen

Nierenerkrankungen zu haben. Aus diesem Grund spielen Zusammenarbeit und Netzwerke eine wichtige Rolle. Durch das Netzwerk von CompCure und die enge Zusammenarbeit mit dem ERKNet und anderen Organisationen werden bewährte Verfahren für die Versorgung von C3G und IC-MPGN entwickelt und geteilt. Beratung zur Behandlung von Patient:innen mit C3G, IC-MPGN oder einer anderen seltenen Nierenerkrankung kann über das ERKNet eingeholt werden. Darüber hinaus können die Expert:innen des Steering Committee von CompCure sowie die Autor:innen dieses Buches kontaktiert werden.

CompCure und andere Organisationen unterstützen zudem diagnostische Leistungen im Rahmen laufender Forschungsarbeiten. Durch die Erfassung von Informationen im Register können die Expert:innen, die im Rahmen von CompCure und ERKNet zusammenarbeiten, die bei den Patient:innen durchgeführten diagnostischen Untersuchungen und Behandlungen überprüfen. Falls sie feststellen, dass wichtige klinische Informationen oder Untersuchungen fehlen oder eine weitere Bewertung erforderlich ist, kann CompCure dem behandelnden Zentrum Rückmeldung geben. Diese gemeinsame „doppelte Überprüfung“ trägt dazu bei, dass Diagnosen so genau wie möglich sind, und unterstützt Ärztinnen und Ärzte dabei, Patient:innen die bestmögliche Versorgung zu gewährleisten.

Bitte kontaktieren Sie uns, wenn Sie Fragen haben oder erfahren möchten, wie Sie durch Ihre Teilnahme die Evidenzgewinnung und Forschung unterstützen können.









Forschung und klinische Studien

Marianne Silkjaer Nielsen, Hyo Jin Heinz und Dr. Giulia Bassanese

Klinische Studien sind Untersuchungen, in denen neue Behandlungen oder neue Anwendungsmöglichkeiten bestehender Medikamente getestet werden. Bei seltenen Nierenerkrankungen wie C3G und IC-MPGN spielen klinische Studien eine sehr wichtige Rolle, da die Behandlungsmöglichkeiten noch begrenzt sind. Fortschritte bei der Entwicklung neuer Therapien hängen von der Teilnahme von Patient:innen ab, die sich entscheiden, an klinischer Forschung mitzuwirken. Da diese Erkrankungen so selten sind, ist die Zahl der infrage kommenden Teilnehmenden oft gering. Aus diesem Grund werden Studien an mehreren Kliniken und in verschiedenen Ländern durchgeführt, um eine ausreichende Teilnehmerzahl und aussagekräftige Ergebnisse zu erzielen.

Patient:innen ziehen klinische Studien aus verschiedenen Gründen in Betracht, darunter die Möglichkeit, Zugang zu vielversprechenden Behandlungen zu erhalten, bevor diese allgemein verfügbar sind. Ein weiterer Grund ist die besonders intensive medizinische Betreuung. Die Teilnehmenden werden in der Regel engmaschig von Expert:innen überwacht, inklusive regelmäßigen Laboruntersuchungen und häufigem Kontakt zu Spezialist:innen, die viel Erfahrung mit diesen seltenen Erkrankungen haben. Manche Patient:innen empfinden diese sorgfältige Überwachung als sehr beruhigend.

Andere sind davon motiviert, zum medizinischen Fortschritt für zukünftige Betroffene beizutragen. Bei seltenen Krankheiten ist der Beitrag jeder einzelnen Person besonders wertvoll, da jede Information den Forschenden hilft, die Erkrankung besser zu verstehen und wirksamere Behandlungen zu entwickeln.

Die Teilnahme ist jedoch nicht für jede Person die richtige Wahl. Eine klinische Studie ist Forschung, daher sind die Ergebnisse im Voraus nicht garantiert. Die Behandlung kann wirksam sein oder nicht, und es können unerwartete Nebenwirkungen auftreten. Studien können zudem zusätzliche Termine, Anfahrtswege und Zeitaufwand erfordern, was sich auf den Alltag auswirken kann. Diese praktischen Aspekte sollten ebenso sorgfältig abgewogen werden wie die medizinischen.

Bevor Sie an einer Studie teilnehmen, durchlaufen Sie den Prozess der Aufklärung und Einwilligung (Informed Consent). Das bedeutet, dass das Forschungsteam Ihnen die Studie ausführlich erklärt, einschließlich ihres Zwecks, der Risiken, des Nutzens und aller Erwartungen, damit Sie frei entscheiden können. Sie können jederzeit Fragen stellen, sich ausreichend Bedenkzeit nehmen und die Entscheidung mit Ihrer Familie sowie Ihren behandelnden Ärzt:innen

besprechen. Wichtig ist: Die Teilnahme an einer Studie ist absolut freiwillig. Sie können die Studie jederzeit ohne Angabe von Gründen abbrechen, ohne dass dies Nachteile für Ihre reguläre medizinische Versorgung hat.

Viele Patient:innen beschreiben ihre Erfahrung so, dass sie aktiv an der Forschung mitwirken, anstatt nur passiv eine Behandlung zu erhalten. Für manche vermittelt dies ein Gefühl der Kontrolle im Umgang mit einer ansonsten schwer vorhersehbaren Erkrankung. Für andere hingegen kann der eng getaktete Ablauf als anstrengend empfunden werden. Die Erfahrungen sind individuell und es gibt keine pauschal „richtige“ Entscheidung.

Die Teilnahme an einer klinischen Studie bedeutet keinesfalls, dass Sie bereits alle anderen Optionen ausgeschöpft haben. Vielmehr kann es ein Weg sein, neue therapeutische Möglichkeiten zu erkunden und gleichzeitig den Forschungsfortschritt bei C3G und IC-MPGN voranzutreiben. Die beste Entscheidung ist immer diejenige, die zu Ihrer gesundheitlichen Situation, Ihren persönlichen Werten und Ihrem Alltag passt – getroffen auf Basis solider Informationen und in Abstimmung mit Ihrem medizinischen Team.





Hyo Jin

Eine persönliche Geschichte

Vor meiner C3G-Diagnose im Jahr 2023 war ich ein sehr aktiver Mensch: Ich lief Marathons, wanderte in den Bergen und organisierte unseren lebhaften Familienalltag. Als ich die Diagnose erhielt, war ich am Boden zerstört.

Alles begann etwa sechs Monate vor der Diagnose mit Symptomen wie Ödemen, schaumigem Urin und einer unerklärlichen, erheblichen Gewichtszunahme. Ich suchte verschiedene Ärzt:innen auf, um herauszufinden, was mit mir los war – bis ich schließlich an die Nephrologie überwiesen wurde, wo man die Dringlichkeit einer Nierenbiopsie sofort erkannte.

Eigentlich sollte ich nach dem Eingriff nur eine einzige Nacht im Krankenhaus bleiben – am Ende wurden es vier. Ich fragte mich voller Sorge: Was kann nur so schlimm sein, dass ich vier Nächte bleiben muss? Doch ich vertraute meinem Behandlungsteam, das eng mit spezialisierten Zentren im ganzen Land zusammenarbeitete, um die Diagnose rasch abzuklären.

Direkt im Anschluss begann ich mit den Standardtherapien. Schon damals legten mir die Ärzt:innen nahe, die Teilnahme an einer klinischen Studie in Betracht zu ziehen. Ich war zunächst sehr skeptisch: Warum sollte ich an einer Studie teilnehmen, wenn ich noch gar nicht alle herkömmlichen Behandlungen ausprobiert habe? Ist mein Zustand etwa so dramatisch, dass dies mein letzter Ausweg ist? Ehrlich gesagt dachte ich früher immer, Studien seien nur etwas für Patient:innen, die bereits austherapiert sind.

Ich begann jedoch, mich intensiv über die Studienprotokolle zu informieren, und besprach alles detailliert mit meinem Nephrologieteam. Ich erkundigte mich nach Risiken, möglichen Nebenwirkungen und dem organisatorischen Aufwand. Nach reiflicher Überlegung entschied ich mich für die Teilnahme – auch mit dem Wissen, dass ich die Studie jederzeit hätte abbrechen können, falls ich das Medikament nicht vertragen hätte.

Sechs Monate nach meiner Diagnose startete ich in der Studie. Die ersten sechs Monate verliefen doppelblind – niemand wusste, ob ich ein Placebo oder das Prüfpräparat erhielt. Sehr schnell war ich mir jedoch sicher, die Antwort am eigenen Körper zu spüren: Ich begann, mich wieder wie mein altes Ich zu fühlen. Meine Energie kehrte zurück, ich konnte wieder trainieren und schließlich sogar wieder mit dem Laufen anfangen. Mit jedem Schritt kam ein Stück Hoffnung zurück.

Nur vier Monate nach Studienbeginn stand ich an der Startlinie des New York City Marathons. Mein Nephrologe hatte mir unter bestimmten gesundheitlichen Auflagen grünes Licht gegeben, an die ich mich gewissenhaft hielt. Mein einziges Ziel war es, die Ziellinie aus eigener Kraft zu überqueren und einfach Freude dabei zu haben. Ich bin in meinem Leben schon elf Marathons gelaufen – aber dieser eine bleibt für mich der unvergesslichste. Ich lief nach unter sechs Stunden durchs Ziel und bewies mir selbst: C3G kann mich nicht davon abhalten, mein Leben in vollen Zügen zu genießen!

Glossar

ACE-Hemmer:
Medikamente, die hauptsächlich zur Behandlung von Bluthochdruck und Herzinsuffizienz eingesetzt sowie zum Schutz der Nieren bei Patient:innen mit Diabetes oder chronischer Nierenerkrankung.

Albumin:
Albumin ist ein von der Leber gebildetes Eiweiß. Niedrige Albuminwerte können ein Anzeichen für eine Leber- oder Nierenerkrankung oder eine andere Erkrankung sein. Dies kann dazu führen, dass Flüssigkeit ins Gewebe austritt, was als Ödeme bezeichnet wird und Schwellungen verursacht.

Albuminurie:
Albuminurie bedeutet, dass das Eiweiß Albumin im Urin vorhanden ist, was in der Regel auf eine Nierenschädigung oder -erkrankung hindeutet, da gesunde Nieren normalerweise verhindern, dass Albumin in den Urin gelangt.

ARB:
Angiotensin-Rezeptorblocker (ARBs) sind eine Klasse blutdrucksenkender Medikamente (z. B. Losartan, Valsartan), die häufig zur Behandlung chronischer Nierenerkrankungen, insbesondere bei Diabetes, eingesetzt werden, um die Nierenschädigung zu verlangsamen. Sie wirken, indem sie das Hormon Angiotensin II blockieren, wodurch sich die Blutgefäße entspannen, die Belastung der Nieren verringert und die Proteinurie (Eiweiß im Urin) gesenkt wird.

Autoimmunerkrankung:
Von Autoimmunerkrankungen spricht man, wenn das Immunsystem fälschlicherweise gesunde Körperzellen angreift. Dies führt zu chronischen Entzündungen und Schäden an Geweben und Organen.

Bildung urämischer Toxine:
Bei diesem Prozess entstehen schädliche Abfallstoffe, die sich im Körper ansammeln, wenn die Nierenfunktion nachlässt.

Biopsie:
Zur Diagnose von C3G und IC-MPGN ist in der Regel eine Nierenbiopsie erforderlich. Dabei handelt es sich um einen Eingriff, bei dem mit einer Nadel ein kleines Stück Nierengewebe entnommen wird. Dieses Gewebe enthält winzige Filtereinheiten, sogenannte Glomeruli, die das Blut reinigen. Die Probe wird anschließend von einer spezialisierten Fachkraft (Nierenpathologe bzw. Nierenpathologin) mithilfe verschiedener Labortechniken untersucht.

C3:
Die Komplementkomponente 3 (C3) ist ein wichtiges Eiweiß im Blut und bildet das zentrale Element des Komplementsystems.

C3a:
C3a in den Nieren bezeichnet ein kleines, entzündungsförderndes Eiweißfragment (Anaphylatoxin), das durch die Aktivierung des Komplementsystems entsteht. Es wirkt über C3a-Rezeptoren (C3aR) auf Nierenzellen und kann Entzündungen und Vernarbungen (Fibrose) bei Erkrankungen fördern, z. B. bei Lupus-Nephritis und diabetischer Nephropathie.

C3b:
C3b in den Nieren bezeichnet die Ablagerungen eines aktivierten Komplementproteins (Teil des Immunsystems) in den Filtereinheiten der Niere (Glomeruli). Dies ist ein Merkmal

der C3-Glomerulopathie (C3G). Diese Ablagerungen verursachen Entzündungen, schädigen die Glomeruli und können zu Nierenversagen führen.

C5:
Komplement C5 ist ein wichtiges entzündungsförderndes Protein im angeborenen Immunsystem, das bei Überaktivierung Nierenentzündungen, Fibrose und Schädigungen der Nieren auslöst. Es wird in C5a (starker Entzündungsmediator) und C5b (Teil des Membranangriffskomplexes) gespalten und dient als wichtiges Ziel der Behandlung bei Nierenerkrankungen wie der diabetischen Nephropathie und dem atypischen hämolytisch-urämischen Syndrom (aHUS).

C5a:
C5a ist ein hochwirksames, entzündungsforderndes Fragment des Komplementsystems, das als starker Auslöser von Entzündungen und Gewebeschäden in den Nieren wirkt. C5a entsteht durch die Spaltung der Komplementkomponente C5 und bindet an spezifische Rezeptoren (C5aR1/ C5aR2) auf Nierenzellen. Dadurch werden Entzündungen, Fibrose und Schäden bei Erkrankungen gefördert, beispielsweise bei Lupus-Nephritis und diabetischer Nephropathie.

C5b:
C5b ist ein Bestandteil des Komplementsystems, der die Bildung des Membranangriffskomplexes (MAC oder C5b-9) auslöst. In den Nieren führt eine unkontrollierte Aktivierung zur Ablagerung von C5b-9, was bei Erkrankungen wie der IgA-Nephropathie, der membranösen Nephropathie und der C3-Glomerulopathie zu Zellschäden, Entzündungen, Fibrose und Proteinurie führt.

Darmmikrobiota:
Es ist eine riesige, komplexe Gemeinschaft von etwa 100 Billionen Mikroorganismen, darunter Bakterien, Viren und Pilzen, die im menschlichen Verdauungstrakt leben. Oft als „verborgenes Organ“ bezeichnet, trägt sie zur Immunregulation, Verdauung, Vitaminbildung (z. B. Vitamin K) und zum Schutz vor Krankheitserregern bei.

eGFR (geschätzte glomeruläre Filtrationsrate):
eGFR ist ein auf Blutwerten basierender Schätzwert, der angibt, wie gut die Nieren Abfallstoffe aus dem Blut filtern. Er wird zur Beurteilung der Nierenfunktion und zur Einstufung des Stadiums einer Nierenerkrankung verwendet.

Elektronenmikroskopie:
Diese Technik wird eingesetzt, um feine strukturelle Veränderungen und die genaue Lage von Ablagerungen von Komplementproteinen und/oder Immunglobulinen sichtbar zu machen. Die EM hilft dabei, C3G und IC-MPGN von postinfektiöser Glomerulonephritis und anderen glomerulären Erkrankungen zu unterscheiden.

Entzündung:
Es ist eine natürliche Immunreaktion des Körpers auf Verletzungen, Infektionen oder Reizungen, die dazu dient, beschädigtes Gewebe zu schützen und zu heilen.

Genetische Varianten:
Eine dauerhafte Veränderung der DNA-Sequenz eines Gens, die von der häufigsten Variante abweicht. Diese Veränderungen, auch Mutationen genannt, können vererbt oder im Laufe des Lebens

erworben sein. Varianten können harmlos, krankheitsverursachend oder von unklarer Bedeutung sein.

Gewebe:
Gewebe ist eine Gruppe von Zellen mit ähnlicher Struktur und Funktion, die gemeinsam eine bestimmte Aufgabe erfüllen.

Glomeruli:
Glomeruli sind winzige Filtereinheiten in den Nieren. Jeder Glomerulus ist ein kleines Gefäßgeflecht, das Abfallstoffe, überschüssige Flüssigkeit und Giftstoffe aus dem Blut filtert, um Urin zu bilden.

Glomerulonephritis:
Dies ist eine Entzündung der Filtereinheiten der Niere (Glomeruli). Sie kann die Nierenfunktion beeinträchtigen und dazu führen, dass Blut oder Eiweiß im Urin sind.

Hämaturie:
Hämaturie bedeutet, dass Blut im Urin vorhanden ist. Man unterscheidet:
– makroskopische (sichtbare) Hämaturie: dabei ist das Blut mit bloßem Auge sichtbar, der Urin erscheint rot oder braun;
– mikroskopische Hämaturie: das Blut ist nicht sichtbar, wird aber unter dem Mikroskop oder bei einer Urinuntersuchung nachgewiesen. Beide Formen können auf Probleme mit den Nieren, den Harnwegen oder der Blase hinweisen.

Hepatitis:
Hepatitis ist eine Entzündung der Leber, häufig verursacht durch Virusinfektionen, übermäßigen Alkoholkonsum, Giftstoffe oder Autoimmunerkrankungen.

Idiopathisch:
Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt.

IgA-Nephropathie:
Die IgA-Nephropathie (auch als Morbus Berger bekannt) ist eine chronische autoimmune Nierenerkrankung, die entsteht, wenn sich Immunglobulin-A-Antikörper (IgA) in den Nierenglomeruli ablagern und zu Entzündungen in den Nieren führen.

Immunfluoreszenz:
Diese Untersuchungsmethode zeigt, ob eine C3- oder Immunglobulin-Färbung vorliegt und, falls ja, wie intensiv diese ist.

Immunglobulin:
Immunglobuline werden auch Antikörper genannt; sie sind für den Schutz vor Bakterien, Viren und Pilzen unerlässlich.

Kreatinin:
Dies ist ein Abfallprodukt im Blut, das durch den natürlichen Abbau von Muskelgewebe und die Proteinverdauung entsteht. Die Nieren filtern Kreatinin aus dem Blut und scheiden es über den Urin aus. Dadurch ist der Kreatininspiegel im Blut ein primärer Indikator für die Nierenfunktion.

Lupus:
Lupus ist eine chronische Autoimmunerkrankung, bei der das Immunsystem fälschlicherweise gesundes Gewebe und Organe angreift. Dies führt zu weitreichenden Entzündungen und kann Gelenke, Haut, Nieren, Blut, Herz, Lunge und Gehirn schädigen.

Membran:
Membran ist eine dünne biologische Struktur, die als selektive Barriere dient. In der Niere spielt die glomeruläre Basalmembran eine Schlüsselrolle bei der Blutfiltration.

Metabolische Azidose:
Damit bezeichnet man einen schwerwiegenden Zustand, bei dem sich zu viel Säure in den Körperflüssigkeiten ansammelt (Blut-pH < 7,35) oder der Körper zu viel Base (Bikarbonat) verliert. Ursache sind eine erhöhte Säureproduktion, eine eingeschränkte Nierenfunktion oder ein hoher Bikarbonatverlust. Häufige Ursachen sind diabetische Ketoazidose, schwere Nierenerkrankungen oder Schockzustände.

Nicht-spezifische Immunsuppressiva:
Dazu gehören Medikamente, die die Aktivität des Immunsystems allgemein hemmen. Sie werden zur Behandlung von Autoimmunerkrankungen oder zur Verhinderung von Organabstoßungen nach Transplantationen eingesetzt, können jedoch die Anfälligkeit für Infektionen erhöhen.

Ödeme:
Ödeme sind Schwellungen, die durch überschüssige Flüssigkeit im Körpergewebe entstehen, häufig sichtbar in den Beinen, Knöcheln oder um die Augen herum.

Pathogene (Krankheitserreger):
Dazu gehören Mikroorganismen (Bakterien, Viren, Pilze oder Parasiten), die Krankheiten verursachen können, indem sie Zellen schädigen, Giftstoffe produzieren oder schädliche Immunreaktionen auslösen.

Proteine (Eiweiße):
Proteine sind essenzielle Makronährstoffe, die aus Aminosäuren bestehen und als Bausteine des Körpers dienen, z. B. für Muskeln, Haut und Haare. Es sind komplexe, gefaltete Moleküle, die chemische Reaktionen ermöglichen (Enzyme), Sauerstoff transportieren (Hämoglobin) und das Immunsystem unterstützen. Proteine sind für Wachstum, Reparatur und Sättigungsgefühl unerlässlich.

Proteinurie:
Bei Proteinurie enthält der Urin eine erhöhte Menge an Eiweiß. Dies deutet in der Regel auf eine Nierenschädigung oder -erkrankung hin, da gesunde Nieren das Protein normalerweise im Blut halten.

Remission:
Bei einer Remission ist eine Erkrankung inaktiv.

Schub: eine Phase, in der die Erkrankung aktiver wird. Schübe können durch Infektionen und andere Erkrankungen ausgelöst werden.

Serologie ist die Untersuchung und Testung von Blutserum zum Nachweis von Antikörpern oder Antigenen, die häufig zur Diagnose von Infektionen oder Immunreaktionen verwendet wird.

Stoffwechselgesundheit bedeutet, wie effizient der Körper Nahrung verarbeitet, Energie nutzt, Fett speichert und auf Hormone wie Insulin reagiert.

Urinteststreifen ist ein diagnostisches Hilfsmittel zur Erkennung von Gesundheitsproblemen. Dabei wird ein speziell behandelter, farbverändernder Teststreifen in eine Urinprobe getaucht.

Zellproliferation ist eine Zunahme der Zellzahl.

Danksagung

Marianne Silkjaer Nielsen

Dieser Leitfaden ist das Ergebnis eines echten Herzensprojekts, geschrieben von Menschen, die sich selbst etwas Vergleichbares gewünscht hätten, als sie versucht haben, ihren Weg mit C3G oder IC-MPGN zu finden. Er wurde in enger Zusammenarbeit mit Nephrolog:innen und weiteren Expert:innen für all jene verfasst, die gerade erst am Anfang ihres Weges stehen oder eine verlässliche Orientierungshilfe suchen – wie einen vertrauten „Freund", der sie auf diesem Weg begleitet.

Unser Dank gilt den vielen Menschen, die dieses Projekt ermöglicht haben, allen voran sämtlichen Mitwirkenden: den Patient:innen, Angehörigen, Ärzt:innen sowie den beteiligten Expert:innen. Ohne die unschätzbare Hilfe und die hervorragende Koordination durch **Hyo Jin Heinz** wäre dieses Buch nicht denkbar gewesen. Ebenso bedanken wir uns herzlich bei **Sebastian Myrup Hansen** (Mitarbeiter Kommunikation bei CompCure), **Bent Abildgaard Lomholt** (Kreativdirektor bei Wunders) und **Giulia Bassanese**, die die medizinischen und wissenschaftlichen Aktivitäten von CompCure leitet und koordiniert. Ein besonderer Dank gilt zudem **Antonia King** und **Dr. Magdalena Riedl** für ihre wertvolle Unterstützung bei der deutschen Übersetzung. All diese Personen haben maßgeblich dazu beigetragen, diesen Leitfaden in seine endgültige Form zu bringen.

Weiterhin danken wir **ERKNet** und dem gesamten Koordinationsteam für die kontinuierliche Begleitung und Unterstützung. Nicht zuletzt gilt unser Dank den Unternehmen **Sobi** und **Novartis** für die finanzielle Förderung dieses Projekts.

ISBN: 978-87-977046-5-3

1. Auflage

©2026 Rare Aware GmbH.
Alle Rechte vorbehalten. Kein Teil dieses Werks darf ohne vorherige schriftliche Genehmigung in irgendeiner Form vervielfältigt oder verbreitet werden.

Ein Leitfaden
für Betroffene,
Angehörige,
Pflegekräfte,
Nephrologen
und andere
Fachleute



compcure

ISBN: 978-87-977046-5-3