

Alport Syndrom

progressive hereditäre Nephritis

Bei Alport-Syndrom verlängern ACE-Hemmer das Überleben

Dtsch Arztebl 2012; 109(18): A-896 / B-770 / C-766

Siegmund-Schultze, Nicola

Bis vor kurzem war für Patienten mit Alport-Syndrom, einer Erbkrankheit, die mit einem Verlust der Nierenfunktion meist schon im frühen Erwachsenenalter assoziiert ist, keine Behandlung bekannt, die den Verlauf der Erkrankung hinauszögern würde. Ein Forscherteam unter Federführung von Prof. Dr. med. Oliver Groß vom Universitätsklinikum Göttingen hat in zwei europaweiten Studien herausgefunden, dass die prophylaktische Gabe von Inhibitoren des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (ACE-Hemmer und Angiotensin-Rezeptor-Blocker) bei Alport-Syndrom die Dialysepflichtigkeit um viele Jahre hinauszögern und das Risiko für einen vorzeitigen Tod verringern kann (Kindey Int 2012; 81: 494–501; Kindey Int 2012; 81: 779–83). Auch gesunde Träger der entsprechenden Erbanlagen profitieren von einer vorbeugenden Behandlung. Für diese Forschungsarbeiten wurde Groß beim 118. Internistenkongress mit dem Präventionspreis der Deutschen Stiftung Innere Medizin (DSIM) ausgezeichnet.

In Deutschland leben etwa 5 000 Menschen in 1 000 Familien mit Alport-Syndrom. Ursache sind Mutationen in einem Gen, das für Kollagen Typ IV kodiert. Dieses Bindegewebsprotein wird unter anderem im Innenohr, in der Augenlinse und in den Nieren exprimiert. Bei x-Chromosom-gebundener oder bei homozygoter Anlage entwickeln sich Innenohrschwerhörigkeit, Sehstörungen und fortschreitende Nierenerkrankung. Im Durchschnitt werden die Patienten ab dem 22. Lebensjahr dialysepflichtig. Anzeige

Seit 2006 sammelt Groß deshalb in einem Europäischen Register Daten von Familien mit Alport-Syndrom aus ganz Europa. Eine frühe, blutdrucksenkende Therapie mit Inhibitoren des Renin-Angiotensin-Systems verlängert einer Auswertung zufolge in der Population der Patienten, die zu Studienbeginn eine Proteinurie hatte, die Zeit bis zur Dialysepflichtigkeit statistisch vom 22. auf das 40. Lebensjahr. Patienten mit Hämaturie oder Mikroalbuminurie wurden bei prophylaktischer Therapie im Beobachtungszeitraum von durchschnittlich mehr als 20 Jahren gar nicht dialysepflichtig.

Bei heterozygoten Merkmalsträgern ist die klinische Ausprägung deutlich variabler als bei homozygoter Anlage. Auch sie können im höheren Lebensalter ein Nierenversagen entwickeln, haben Groß und Mitarbeiter festgestellt. Und auch bei ihnen kann die Einnahme von ACE-Hemmern die Progression aufhalten. Experten schätzen, dass 0,5 bis ein Prozent aller Menschen Träger einer Alport-Mutation sind. Dr. rer. nat. Nicola Siegmund-

O. Gross, C. Licht u. a.: *Early angiotensin-converting enzyme inhibition in Alport syndrome delays renal failure and improves life expectancy.* In: [Kidney International](#). Band 81, Nummer 5, März 2012, S. 494–501, [ISSN 1523-1755](#). [doi:10.1038/ki.2011.407](#). [PMID 22166847](#).

N. Siegmund-Schultze: [Bei Alport-Syndrom verlängern ACE-Hemmer das Überleben.](#) In: [Dtsch Arztebl.](#) Band 109, Nummer 18, 2012, S. A-896 / B-770 / C-766.

J. Temme, F. Peters u. a.: *Incidence of renal failure and nephroprotection by RAAS inhibition in heterozygous carriers of X-chromosomal and autosomal recessive Alport mutations.* In: [Kidney International](#). Band 81, Nummer 8, April 2012, S. 779–783, [ISSN 1523-1755](#). [doi:10.1038/ki.2011.452](#). [PMID 22237748](#).