

Kinderen en nierziekten

Er bestaan meer dan 200 soorten nierziekten. Bij kinderen met een nierziekte gaat het meestal om aangeboren of erfelijke ziekten, die allemaal zeldzaam zijn. Nierziekten zijn nog niet te genezen: het zijn chronische ziekten waar je mee moet leren leven. De impact van nierziekten op het leven van kinderen, hun ouders en anderen in hun omgeving is zeer groot. Zo hebben kinderen met een nierziekte een verhoogde kans op vroegtijdig overlijden en blijven zij vaak achter op psychosociaal, cognitief en lichamelijk vlak. Veel van deze ziekten zijn complex en er worden vaak ook andere organen aangedaan.

Ontwikkeling en groei van de nieren

Rond de vijfde week van de zwangerschap beginnen de nieren zich te ontwikkelen. Bij 36 weken zwangerschap zijn alle **nierfilters** gevormd – per nier zijn dit er tot wel **1 miljoen**. Bij de geboorte zijn de nieren ongeveer 4,5 centimeter groot. Na de geboorte groeien ze nog door. Bij volwassenen zijn de nieren 10 tot 12 centimeter groot en wegen ze ongeveer 150 gram per stuk. Ondanks dat de nieren nog doorgroeien in de kindertijd, komen er na de geboorte **geen nierfilters meer bij**. Bij iedereen, dus ook bij gezonde mensen, neemt het aantal nierfilters gedurende het leven af. Hierdoor gaat de nierfunctie langzaam **steeds iets achteruit**. Dit is normaal en hoort bij het verouderingsproces. Kinderen met een nierziekte zijn hun leven begonnen met te weinig nierfilters en bij hen is meestal ook sprake van een beschadiging aan de nierfilters. Door het van nature langzaam verdwijnen van nierfilters komen ze eerder aan een tekort dan een gezond kind. Dit betekent dat kinderen met een nierziekte die op jonge leeftijd nog geen symptomen van hun ziekte vertonen, tijdens de pubertijd of op latere leeftijd plotseling erg ziek kunnen worden en richting dialyse of transplantatie gaan.

Bij alle kinderen werken de nieren nog niet optimaal in de eerste levensjaren. Om die reden wordt geadviseerd om **kleine kinderen geen zout eten te geven**. Als een kind ongeveer twee jaar is, filteren de nieren het bloed net zo goed als bij een volwassene.

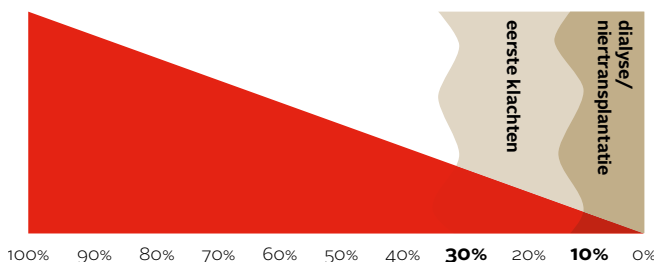


Nierziekten, nierschade en nierfalen

Bij kinderen kan er, net als bij volwassenen, sprake zijn van **acuut nierfalen**, chronische nierschade of (eindstadium) nierfalen. Bij acuut nierfalen werken de nieren plotseling slecht als gevolg van bijvoorbeeld een ernstige ziekte, een ongeluk, een infectie, een auto-immuunziekte of medicijngebruik. Na het wegnemen van de oorzaak, kunnen de nieren in veel gevallen weer herstellen. Vaak blijven de nieren dan wel kwetsbaar. Als de nieren niet herstellen is er sprake van **chronische nierschade**. De nieren werken dan nog wel, maar hebben een deel van hun functionaliteit verloren en gaan steeds verder achteruit. Bij kinderen met een nierziekte werken de nieren vaak al vanaf de geboorte minder goed.

Als de nieren verder verslechteren is op een gegeven moment sprake van nierfalen en is een **transplantatie** of **dialyse** noodzakelijk. Dan is de functie van de nieren nog maar

Achteruitgang nierfunctie en eerste klachten



een fractie van die van gezonde nieren. Transplantatie en dialyse hebben een enorme **impact** op de **lichamelijke** en **psychosociale ontwikkeling** van kinderen. Het is daarom van groot belang om nierfalen waar mogelijk te voorkomen of de effecten ervan uit te stellen zodat dialyse en transplantatie zo lang mogelijk uitgesteld kunnen worden.

Prevalentie van kinderen met nierschade of nierfalen*



Circa 800 kinderen met ernstige nierschade
Nog geen dialyse of transplantatie nodig

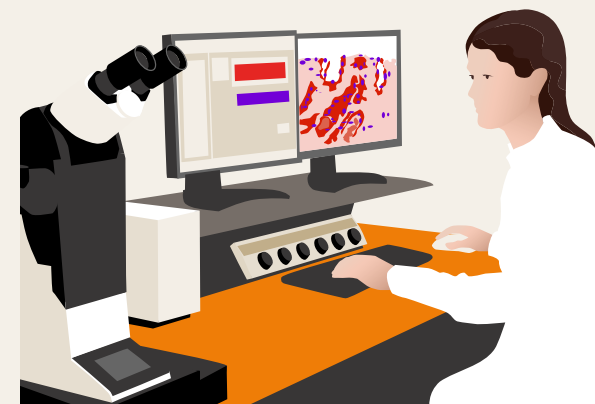


Ruim 200 kinderen met nierfunctievervangende behandeling
Dialyserend of getransplanteerd



Circa 130 kinderen met acuut nierfalen

Jaarlijks komen er ongeveer 30 nieuwe patiëntjes met nierfalen bij. Zij hebben dialyse of transplantatie nodig.



Project Kinder Nierziekten in Nederland (KININE)

Er zijn **weinig data** beschikbaar over de prevalentie en de behandeling van nierziekten bij kinderen. Zo is het bijvoorbeeld onbekend in welke mate patiënten behandeld worden volgens internationaal goedgekeurde richtlijnen. Daarnaast is onbekend welke impact nierziekten bij kinderen hebben op de gezondheidszorg en -kosten.

Het doel van KININE is om **meer inzicht** te creëren in de impact van nierziekten bij kinderen, door het ontrafelen van de prevalentie en kwaliteit van zorg voor deze kinderen. Uiteindelijk moet het leiden tot **verbeteringen in de zorg voor kinderen met nierziekten**. Tenslotte wil de onderzoeksgroep een database opbouwen waarmee het verloop van deze ziekten wordt gevolgd. De definitieve resultaten worden in 2023 verwacht.

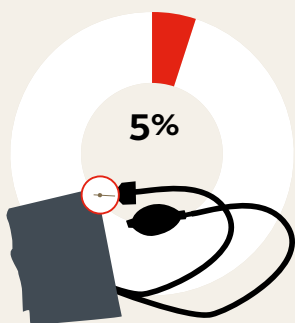
* Prevalentie: alle kinderen met de ziekte op peildatum.

Hoeveel kinderen hebben een nierziekte?

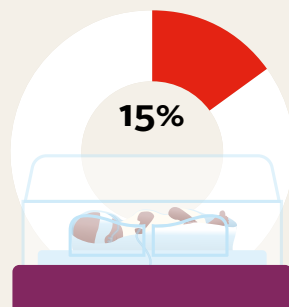
Wereldwijd is het precieze aantal kinderen met een nierziekte of nierschade niet bekend, omdat dit niet goed wordt geregistreerd en de bestaande registratie geen volledig beeld geeft. Ook is niet altijd bekend welke nierziekte zij hebben. Ook in Nederland is de registratie van nierziekten bij kinderen incompleet en is er te weinig bekend over het beloop van de ziekte en de behandeling bij kinderen.

Een andere reden dat het beeld van het aantal kinderen met een nierziekte onvolledig is, is dat bij een deel van de kinderen de ziekte pas zichtbare of meetbare symptomen vertoont op volwassen leeftijd. Dit leidt tot een onderschatting van het aantal kinderen dat een nierziekte heeft. Het blijft daardoor moeilijk om nierziekten vroeg te signaleren en de zorg daarop aan te passen. Hoe later een ziekte wordt ontdekt, hoe verder gevorderd deze kan zijn.

Risicofactoren voor het ontwikkelen van nierschade bij kinderen in Nederland



1 op de 20 kinderen (5%) heeft verhoogd risico door een hoge bloeddruk.
Andere risicofactoren zijn bijvoorbeeld een laag geboortegewicht, vroeggeboorte of eiwit in de urine.



In 2020 werden ongeveer 25.000 kinderen (15 procent van alle geboortes) prematuur of met een te laag geboortegewicht geboren. Deze kinderen hebben een verhoogde kans op hoge bloeddruk en nierschade.

Circa **3.000** kinderen met aangeboren afwijking aan nieren en urinewegen



Circa **500** kinderen met glomerulonefritis (ontsteking van de nierfilters)



Circa **450** kinderen met het nefrotisch syndroom (lekken van eiwitten)

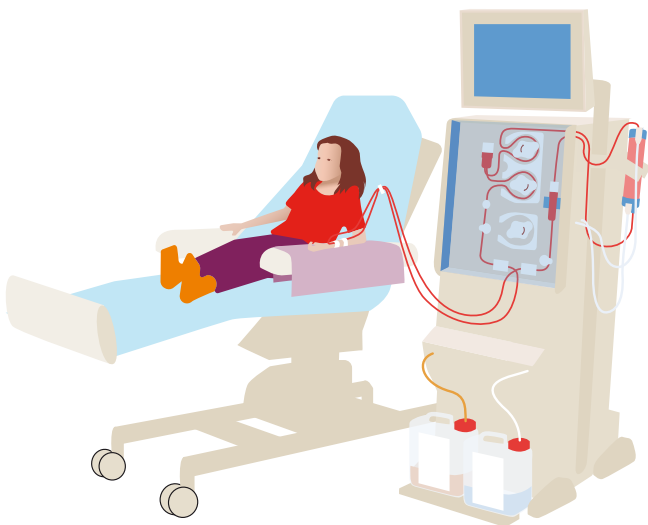


* Prevalentie: alle kinderen met de ziekte op een gegeven tijdstip. Dit overzicht geeft slechts de aantallen van de meest voorkomende ziektebeelden bij kinderen en is niet uitputtend. Naast deze ziekten is er nog een groot aantal andere, elk zeer zeldzame, nierziekten. Vanwege gebrek aan eenduidige registratie is er momenteel geen completer beeld.

Oorzaken nierziekten

Een nierziekte kan blijvende schade veroorzaken waardoor de nieren niet meer optimaal werken. Bij kinderen is de oorzaak van een nierziekte aangeboren. Vaak komt dit door een fout in het erfelijk materiaal (het DNA). Soms is dit een fout die ook bij andere familieleden voorkomt: we noemen dit een **erfelijke factor**. Fouten in het DNA kunnen ook ontstaan tijdens de ontwikkeling van een kind. Soms zelfs al tijdens de zwangerschap als de nieren en urinewegen worden aangelegd. Het gevolg daarvan is dat kinderen worden geboren met een afwijking aan de nieren en/of urinewegen. Dit wordt een **aangeboren afwijking** genoemd.

Er zijn ongeveer 200 verschillende nierziekten. Soms worden ze gegroepeerd onder een gemeenschappelijke naam, omdat ze bijvoorbeeld soortgelijke symptomen hebben. Een aantal van deze nierziekten bij kinderen zijn:



- **Aangeboren afwijkingen van nieren en urinewegen**
CAKUT (Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract) is een verzamelnaam voor afwijkingen waarbij de aanleg van de nieren en urinewegen verstoord is. Dit komt doordat de nieren en de urinewegen samen worden gevormd. Voorbeelden hiervan zijn geboren worden met één nier, een niet-werkende nier of urethrale kleppen bij jongens. Ongeveer de helft van alle kinderen met een nierziekte heeft een aandoening die als CAKUT wordt geclassificeerd en bij ongeveer 10-20 procent hiervan speelt een erfelijke factor een rol. De overige 80-90 procent heeft een onbekende oorzaak. Aangeboren nierafwijkingen zijn de meest gevonden orgaanafwijkingen bij de 20-weeken echo (1 tot 5 op de 500 kinderen wordt geboren met CAKUT). Zie ook het kader op pagina 6.
- **Nefrotisch syndroom**
Er is sprake van het nefrotisch syndroom als een kind een verzameling symptomen vertoont die te maken hebben met niet goed functionerende nierfilters. Bij een kind met nefrotisch syndroom lekken de nierfilters **eiwitten in de urine**, waardoor er te weinig eiwitten in het bloed achterblijven. Dat veroorzaakt symptomen zoals opzwellen van het lichaam (oedeem). Verschillende nierziekten kunnen nefrotisch syndroom als gevolg hebben, bijvoorbeeld FSGS (Focale Segmentale Glomerulosclerose) of MCNS (Minimal Change Nefrotisch Syndroom). Het nefrotisch syndroom

wordt **jaarlijks bij zo'n 100 kinderen** vastgesteld. Gelukkig reageren de meeste kinderen goed op de behandeling, maar bij veel kinderen blijft de ziekte terugkomen. Zie ook het kader op pagina 5.

- **Nierfilterontsteking (glomerulonefritis)**
Wanneer de nierfilters zijn ontstoken heeft dit gevolgen voor de werking van de nieren en ontstaat o.a. **vochtophoping, hoge bloeddruk** en een stapeling van **schadelijke stoffen**. Nierfilterontsteking kan ontstaan als gevolg van antilichamen die de nieren beschadigen (bijvoorbeeld door een andere ziekte zoals een infectie). Ook een auto-immuunziekte als SLE kan een nierfilterontsteking tot gevolg hebben.
- **Syndroom van Alport**
Mensen met het syndroom van Alport hebben een (erfelijke) **afwijking in het bindweefsel** van bepaalde organen. Dit heeft gevolgen voor de nieren, ogen en oren. In de nieren leidt het tot beschadiging van de nierfilters, die eiwit en bloed lekken en uiteindelijk verstopt raken met nierfalen als gevolg. Ongeveer **1:10.000 kinderen** wordt gediagnosticeerd met dit syndroom.

- **Cystinose**

Bij kinderen met cystinose wordt al vanaf een leeftijd van ongeveer zes maanden de functie van de nieren aangetast en gaan ze heel veel drinken en plassen. De oorzaak van de ziekte is een **stapeling van het aminozuur cystine** in verschillende organen, vooral in de nieren en de ogen. Daardoor ontstaat schade aan de organen. Cystinose is een **zeer zeldzame ziekte**. Het komt voor bij 1 tot 2 op 100.000 mensen. In Nederland komen er ieder jaar 1 of 2 patiënten bij. In totaal zijn er zo'n 60 patiënten in Nederland. Beschikbare medicatie vermindert de symptomen en stelt het nierfalen uit, maar kan de ziekte niet genezen. Kinderen met cystinose hebben vaak al op kinderleeftijd een niertransplantatie nodig.

- **Cystenieren**

Cystenieren zijn de **meest voorkomende erfelijke nierziekte**. Zo'n 10 procent van de mensen die dialyse of transplantatie ondergaat heeft cystenieren. Bij cystenieren groeien er met vocht gevulde blaasjes (cysten) in de nieren. De cysten verdringen het gezonde nierweefsel, waardoor de nieren beschadigen. Naast cysten in de nieren kunnen er ook cysten in andere organen voorkomen, met name in de lever. De cysten kunnen pijnlijk zijn en infecties en bloedingen veroorzaken. Het aantal cysten en de grootte nemen toe gedurende de tijd. Uiteindelijk krijgt 80 procent van de mensen met cystenieren nierfalen gedurende de loop van hun leven.

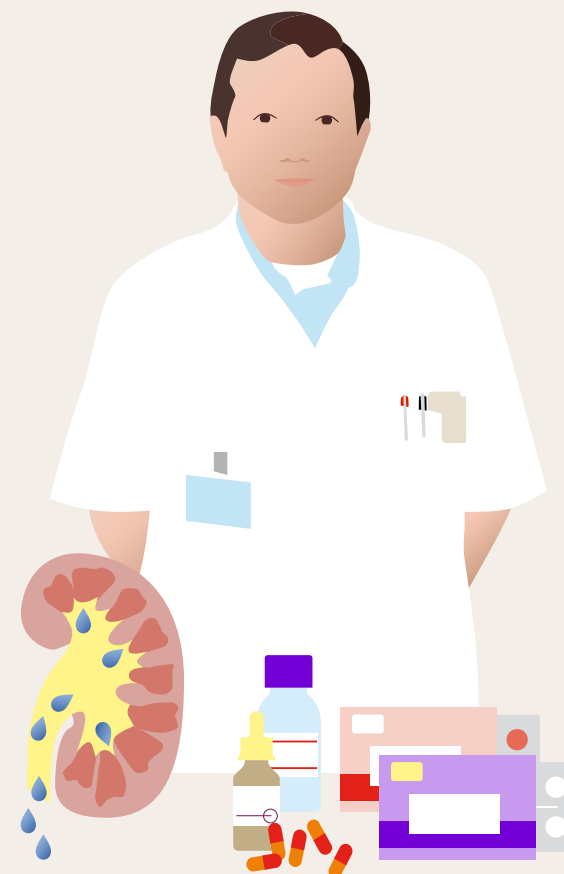
Onderzoek naar **nefrotisch syndroom**

De afgelopen jaren zijn in Nederland diverse onderzoeken gestart naar het nefrotisch syndroom bij kinderen. Twee landelijke expertisecentra bundelen hierin hun krachten.

Het **LEARNS-consortium** werkt aan een betere behandeling van het nefrotisch syndroom. Dr. Antonia Bouts (kindernefroloog in het Amsterdam UMC) is projectleider van het onderzoek. Het doel is meer inzicht krijgen in het ontstaan van de aandoening en biomarkers ervoor te identificeren. Daarnaast bestuderen de onderzoekers de effectiviteit van de combinatietherapie van prednison en levamisol.

In een ander onderzoek, de **RESTERN-studie**, wordt gekeken of het mogelijk is de standaardbehandeling van 12 weken prednison in te korten met 4 weken zonder dat de werking ervan minder wordt. Prof. dr. kindernefrologie Michiel Schreuder (Radboudumc) is projectleider van dit onderzoek.

Bekijk ook de video over het [LEARNS-onderzoek](#)



Onderzoek naar **aangeboren afwijkingen** aan de nieren

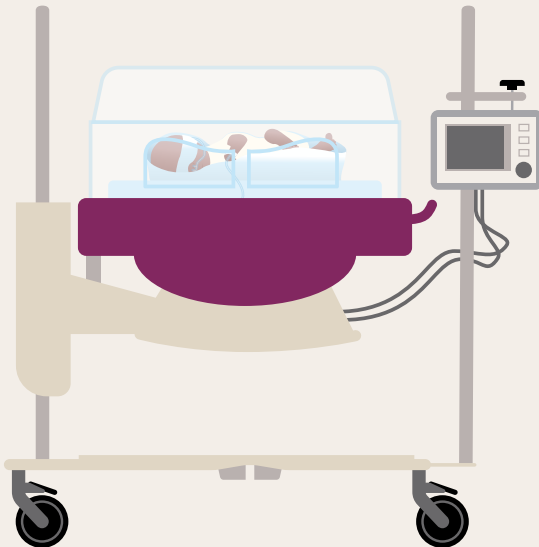
In 2021 startte het grootschalige onderzoek [ArtDECO](#), naar aangeboren afwijkingen aan de nieren en urine-wegen (CAKUT). Bij 1 op de 3 kinderen die dialyse of een niertransplantatie nodig hebben, is dit de oorzaak. Sinds het bestaan van de 20-weeken echo ontdekken artsen veel van deze aandoeningen al tijdens de zwangerschap. Maar hoe de nierschade zich vervolgens bij een kind ontwikkelt, is maar zelden te voorspellen. Dat komt doordat de aangeboren nierafwijkingen per kind erg verschillen. Ook over de oorzaak van deze aandoeningen is weinig

bekend: bij slechts een klein percentage van de kinderen vinden artsen een genetische verklaring of spelen omgevingsfactoren aantoonbaar een rol.

Het onderzoek staat onder leiding van dr. Rik Westland (Amsterdam UMC). Hij wil samen met de andere universitaire centra een goede onderzoeksstructuur opzetten, waarmee zij dit soort aangeboren afwijkingen ook in de toekomst kunnen blijven onderzoeken. Doel van het onderzoek is het beter voorspellen van nierproblemen bij aangeboren afwijkingen in de nieren en urinewegen. Vanuit de

praktijk is bekend dat afwijkingen in het erfelijk materiaal een belangrijke rol spelen in het ontstaan van aangeboren nierafwijkingen. Naast genetische factoren spelen ook omgevingsfactoren in de zwangerschap een belangrijke rol. Aangeboren nierafwijkingen worden bijvoorbeeld vaker aangetroffen bij kinderen van moeders met suikerziekte of overgewicht tijdens de zwangerschap. Door al deze informatie te verzamelen willen de onderzoekers de oorzaak van de nierafwijkingen achterhalen en een mogelijke link tussen oorzaak en uitkomst in kaart brengen.

Nierfilters van premature baby's



Het innovatieve onderzoek **PERSONAL**, onder leiding van prof. dr. Michiel Schreuder (Radboudumc), richt zich op de nierfilters van te vroeg geboren kinderen. Het aantal nierfilters bij geboorte is allesbepalend voor de nierfunctie voor de rest van het leven. Kinderen die te vroeg geboren worden, of waarbij er sprake is van een ontsteking rondom de geboorte, ontwikkelen minder nierfilters. Deze moeten vervolgens als compensatie harder werken, waardoor onder andere hoge bloeddruk kan ontstaan. Ook slijten de filters sneller, waardoor er eerder nierfalen ontstaat. Om deze problemen later in het leven te voorkomen kijken de onder-

zoekers hoe de nieraanleg toch kan worden gestimuleerd. Zij willen dit doen met zogeheten mesenchymale stamcellen. Dit zijn stamcellen uit het beenmerg die, mits ze de goede signalen krijgen, in staat zijn om schadelijke ontstekingsreacties op een positieve manier bij te sturen. De hypothese is dan ook dat behandeling met stamcellen ten tijde van ontstekingsstress in de zwangerschap, de premature nieren kunnen helpen om de aanleg van nierfilters zo goed mogelijk te laten plaatsvinden. Het onderzoek loopt tot en met 2024 en dan worden de resultaten verwacht.

Behandeling

De behandeling van kinderen verschilt met die van volwassen nierpatiënten. Kinderen met nierziekten zijn een **speciale groep patiënten**. Leeftijd speelt bij de behandeling en begeleiding van kinderen met nierziekte een belangrijke rol en vraagt een andere aanpak dan van een volwassen nierpatiënt. Medicatie heeft bijvoorbeeld een ander effect op een ontwikkelend kind dan op een volwassene.

Bij kinderen met beginnende chronische nierschade is het van belang om verdere achteruitgang van de nierfunctie zoveel mogelijk te beperken zodat nierfalen kan worden voorkomen of in ieder geval uitgesteld. Dit wordt gedaan door middel van bloeddrukregulatie, medicatie, een aangepast dieet en regelmatig onderzoek door een arts. Bij dat onderzoek kan gebruik worden gemaakt van urine- en bloedtests, echografie en nierbiopsieën. Daarnaast worden eventuele symptomen zoals groeiachterstand, bloedarmoede en hoge bloeddruk met medicatie behandeld.

Chronische nierschade en nierziekten kunnen **nog niet worden genezen** en vaak verergert de ziekte gedurende de tijd. Als het kind tijdig bekend is bij de artsen wordt al vanaf een nierfunctie van rond de 50 procent extra controle, medicatie en eventueel aanvullende behandelingen ingezet. Daalt de nierfunctie onder de 30 procent dan gaat het kind naar de nierfalenpolikliniek om voorbereidingen voor dialyse of transplantatie te starten. Als de nierfunctie onder de 10-15 procent komt, is er sprake van eindstadium nierfalen. Er moet dan dialyse of transplantatie worden ingezet om de functie van de nieren te vervangen. Alleen zo kan het kind blijven leven. Bij iedereen heeft transplantatie de voorkeur boven dialyse, maar voor kinderen is het extra belangrijk omdat zij nog een heel leven voor zich hebben. De nierfunctie van een donornier (50-90 procent) is vele malen hoger dan met dialyse (10-15 procent). Ook andere functies van de nieren, zoals voorkomen van bloedarmoede en de vitamine-D-huishouding worden overgenomen door de nieuwe nier. Dialyse neemt deze functies niet over.

Kinderen met een donornier hebben een hogere levensverwachting en kwaliteit van leven dan kinderen die gedialyseerd worden. Kinderen krijgen daarom **voorrang op de wachtlijst** voor transplantatie. In Nederland zijn er meer dan 200 kinderen die een donornier hebben of dialyse ondergaan. Verreweg het grootste deel, 85-90 procent, van deze kinderen heeft een donornier. Vaak gaat het om een levende donor en kan het kind direct getransplanteerd worden, zonder voorafgaande dialyse (preëemptief).

Gevolgen voor kinderen met chronische nierschade en nierfalen:



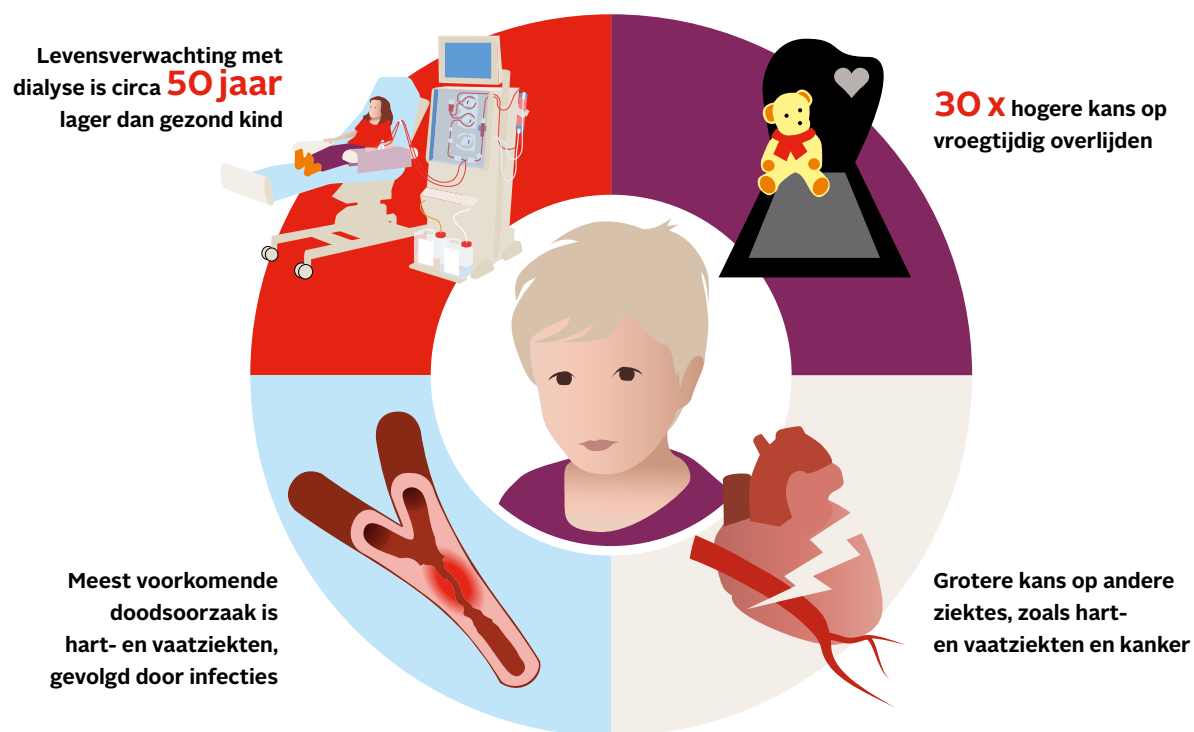
Impact nierschade en nierfalen bij kinderen

Chronische nierschade heeft een zeer grote impact op de levensverwachting, ontwikkeling en het welzijn van kinderen. Ze kunnen een ontwikkelingsachterstand hebben, moeten vaak naar het ziekenhuis, ervaren vermoeidheid en bijwerkingen van medicatie en moeten veelal een (streng) dieet volgen. Deze kinderen groeien minder goed. Hoe jonger kinderen zijn of hoe ernstiger hun nierfalen is, hoe meer groeiachterstand ze ondervinden. Door middel van

groeihormoontherapie en een aangepast dieet kan deze groeiachterstand soms deels worden gecompenseerd. Ook hebben kinderen met nierfalen vaak last van bloedarmoede en de bijbehorende vermoeidheid.

Met name kinderen met eindstadium nierfalen ervaren veel negatieve effecten van hun nierziekte.

Medische impact eindstadium nierfalen:



Jonge Helden Training

Een nierziekte vraagt behoorlijk wat van kinderen en hun ouders. Om hen daarbij te helpen, ontwikkelden de Nierstichting, NVN een **Jonge Helden Training**. Met de training gaan kinderen aan de slag met speelse oefeningen die ze helpen om sterker in hun schoenen te staan. Ook is informatie opgenomen voor de ouders hoe zij hun kind bij ieder onderwerp kunnen coachen.

Op dit moment zijn de volgende thema's opgenomen in de online trainingsmodules:

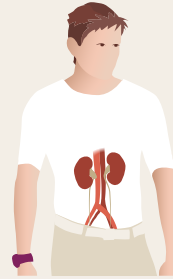
- Dingen missen op school
- Omgaan met boosheid
- Uitrusten en herstellen
- Omgaan met zorgen
- Vervelende vragen
- Anders eten

De Jonge Helden Training wordt stapsgewijs uitgebreid met meer onderwerpen en is te vinden op nieren.nl.

Tot slot

Helaas zijn er voor kinderen met erfelijke of aangeboren nierziekten nog geen behandelmogelijkheden gericht op genezing. Naast de ontwikkeling van nieuwe innovatieve behandelingen gericht op genezing is ook verdere optimalisering en personalisering van de huidige behandelingen nodig, die is afgestemd op de specifieke behoeften van het kind. Het thema **Kinderen met een nierziekte** is dan ook één van de zes thema's waar de Nierstichting en NVN de komende jaren gezamenlijk op inzetten. Ons doel is om kinderen met een nierziekte meer perspectief te bieden, nu en in de toekomst. De routekaart geeft richting aan welke activiteiten we in gezamenlijkheid oppakken. We hebben daarbij drie domeinen geformuleerd: onderzoek & innovatie, structuur en organisatie van de zorg, en kwaliteit van leven van ouders en nierzieke kinderen.

Verder lezen



Ga voor meer informatie over nieren, nierschade en nierfalen naar **nieren.nl**, een initiatief van de **Nierstichting** en de **NVN**. Op **nieren.nl** vind je alle informatie rondom nierziekten en nierschade op één plek. Hier is ook specifieke aandacht voor het thema **Kinderen met een nierziekte**. Ook kunnen ouders met elkaar in contact komen om ervaringen met elkaar uit te wisselen.

Colofon

Deze factsheet is deel 9 van de serie van negen factsheets over nieren en nierschade.

De serie bestaat uit de volgende factsheets:

1. Nieren, nierschade en nierfalen
2. Oorzaken nierschade en nierfalen
3. Vroeg opsporen nierschade
4. Nierfunctievervangende behandeling: keuze, aantal en levensverwachting
5. Donatie, transplantatie en wachtlijst
6. Dialyse: vormen, aantal patiënten en gevolgen
7. Nieren en zout
8. Nieren en medicijnen
9. **Kinderen en nierziekten**

Deze factsheet is een uitgave van de Nierstichting. De inhoud is gebaseerd op de huidige stand van de wetenschap en met grote zorg samengesteld. De Nierstichting kan echter geen aansprakelijkheid aanvaarden voor eventuele onjuistheden of onvolkomenheden. Het copyright van alle gebruikte teksten en illustraties behoort aan de Nierstichting. Teksten en illustraties mogen niet worden gebruikt zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de Nierstichting.

Vormgeving/infographics Maaïke Wijnands, studio-oehoe.nl

© Nierstichting, november 2022