

Manifestation eines Bartter-Syndroms im Erwachsenenalter als Ursache einer schweren hypokaliämischen Alkalose

Tim Kuczera, Mandy Gläß, Andreas Heller, Rocío Soldati, Peter R. Mertens

Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten, Diabetologie und Endokrinologie

Fall

Eine 51-jährige Patientin (Größe 178 cm, Gewicht 87 kg) stellte sich mit Polyurie (6 l/Tag), Abgeschlagenheit und Gewichtsverlust (-25 kg/3 Monaten) zur Abklärung im ambulanten Bereich vor. Laborchemisch fiel eine ausgeprägte Hypokaliämie von 2,5 mmol/l auf, die trotz oraler und intravenöser Kaliumsubstitution (bis zu 280 mmol/Tag) nicht korrigiert werden konnte. Die Abklärung in der Universitätsklinik ergab als klinische Befunde eine exsikierte Patientin mit proximaler Muskelschwäche, die einen Hirsutismus bei late-onset Adrenogenitalem Syndrom aufwies. Laborchemische Befunde sind in Tabelle 1 aufgeführt.

Laborchemische Befunde

[Tabelle 1]

Diagnostik

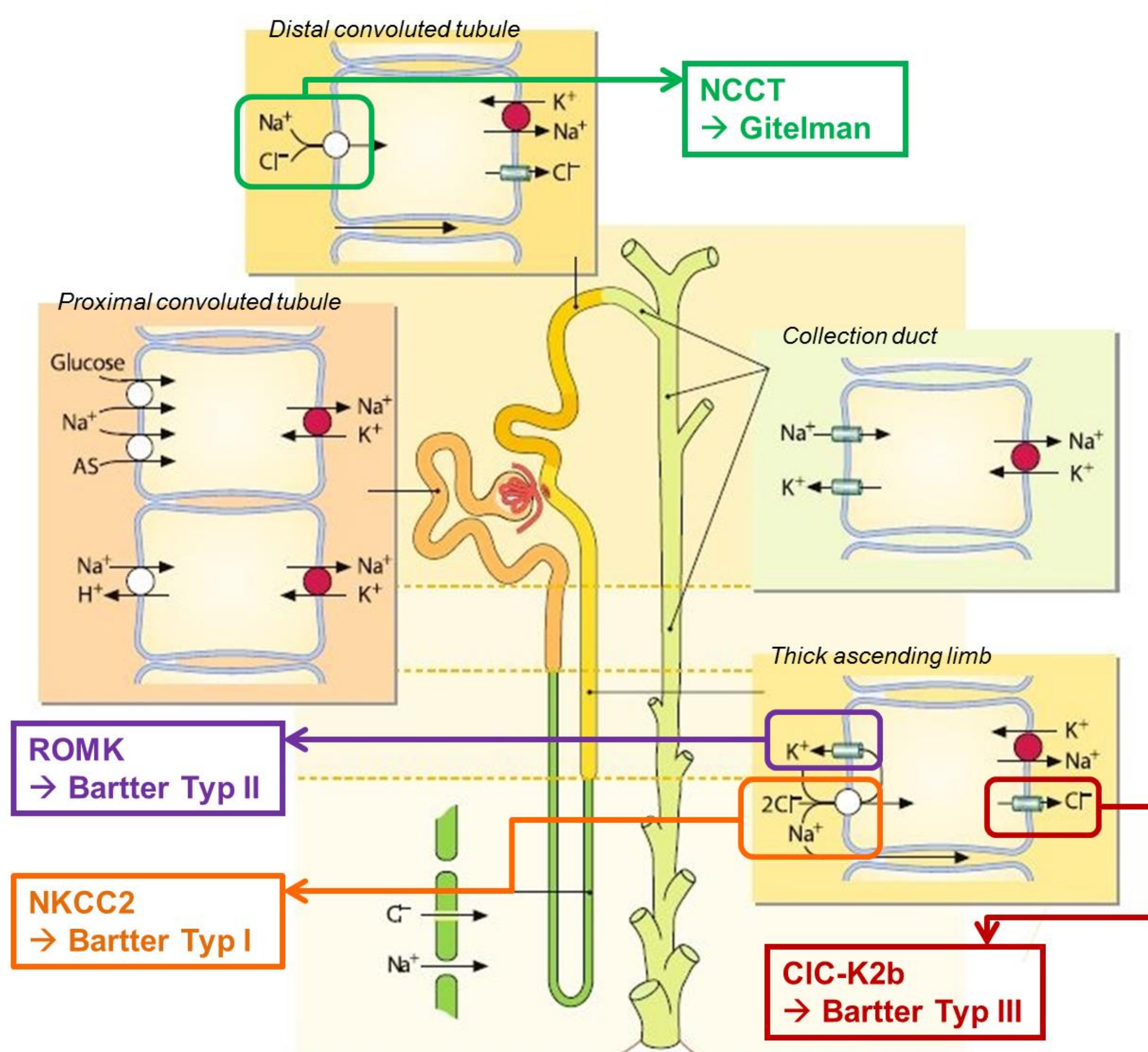
Parameter	Wert	Referenzbereich	Einheit	Parameter	Wert	Referenzbereich	Einheit
Serum				Sammelurin			
pH	7,48 +	7,35 - 7,43		Osmolalität	284	50 - 1400	mmol/kg
pCO ₂	46,7	37,0 - 50,0	mmHg	Natrium	653 +	30 - 300	mmol/Zeit
BE	9,9 +	-2,0 - +3,0	mmol/l	Kalium	70	40 - 220	mmol/Zeit
Bikarbonat	33,4 +	21,0 - 26,0	mmol/l	Chlorid	553 +	110 - 250	mmol/Zeit
Natrium	135 -	135 - 145	mmol/l	Calcium	14,03 +	2,50 - 7,50	mmol/Zeit
Kalium	2,9 -	3,50 - 5,10	mmol/l	Magnesium	12,15 +	2,50 - 8,50	mmol/Zeit
Chlorid	90 -	98 - 107	mmol/l	Menge	7500		ml
Calcium	2,42	2,15 - 2,55	mmol/l	Sammelzeit	24		Std.
Magnesium	0,65 -	0,70 - 1,05	mmol/l				

Als Differentialdiagnosen für eine Hypokaliämie konnten ein Diabetes insipidus (ADH im Serum normwertig, Urinosmolalität normwertig) Diuretikaabusus (Toxikologie negativ), chronisches Erbrechen (Chlorid im Sammelurin deutlich erhöht) sowie Gitelman Syndrom (Hypomagnesiämie, Calcium im Sammelurin deutlich erhöht) ausgeschlossen werden. Für eine Kalium-Verlust Niere ließ sich trotz ausführlicher Anamnese keine Schädigung eruieren, so dass die Diagnose eines Bartter-Syndroms gestellt wurde

Diagnose / Therapie

Die Konstellation einer hypokaliämischen Alkalose mit Hypomagnesiämie und Hypercalciurie ist mit einem Typ III Bartter Syndrom und Funktionsverlust der CIC-K2b Kanäle vereinbar. Diese autosomal rezessiv vererbte Erkrankung wird weitgehend durch Ausschluss anderer Ursachen diagnostiziert. Eine Therapie mit Prostaglandinsynthasehemmern (Indometacin, Coxibe), kaliumsparenden Diuretika (Spironolacton, Amilorid) und ACE-Inhibitoren kann eine funktionelle Besserung herbeiführen.

Der therapeutische Erfolg nach Einleiten der Therapie (Indomethacin 25 mg 3x/Tag, Ramipril 2,5 mg 1x/Tag, Spironolacton 150 mg 1x/Tag) bestätigte die Diagnose, da Serumkaliumwerte innerhalb von zwei Tagen anstiegen und die Diurese auf ca. 2L/Tag abfiel.



Bartter Syndrom

Das Bartter Syndrom ist Folge einer Funktionsstörung der an der Natriumchlorid-Resorption beteiligten Ionen-Kanäle im proximalen Tubulussystem. Eine Unterteilung in Untertypen I bis V mit abweichender klinischer Präsentation erfolgte anhand der unterschiedlichen pathogenetischen Mechanismen.

Diskussion

Eine erworbene Form des Bartter Syndroms ist nicht beschrieben, jedoch in dem vorliegenden Fall mit Manifestation im Erwachsenenalter wahrscheinlich. Mögliche Ursachen stellen eine Autoimmunreaktion mit Interferenz der CIC-K2b Kanalfunktion dar. In der Histologie fiel eine diffuse Anreicherung von Autoantikörpern in tubulärem Nierengewebe auf, was diese Hypothese unterstützt