

ANIFS Januar 2016, Augsburg

# Fall K.B.

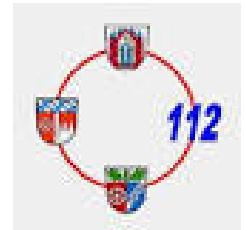
## Vom neurologischen Symptom zur nephrologischen Erkrankung

Dr. med. A. Hundertmark

Abteilung Neonatologie und pädiatrische  
Intensivmedizin am Klinikum Aschaffenburg



# Rettungsleitstelle



3 Wochen alter männlicher Säugling mit Z.n.  
generalisiertem tonisch-klonischem  
Krampfanfall

Eintreffen RTW:

Schläfriges Kind, jederzeit erweckbar,  
normwertiger BZ

# Akutanamnese



- 3 Wochen alter männlicher Säugling
- Vortag der Aufnahme: 5malig Stuhl abgesetzt, vermehrt miktioniert
- in der Nacht einmaliges Erbrechen
- Kein Fieber, Keine Medikamentengabe
- Tonisch-klonischer generalisierter Krampfanfall, 10 min Dauer, spontan sistiert

# Perinatalanamnese



- Spontanpartus, 40SSW, GG 3730g
- Regelrechte postnatale Adaptation
- APGAR 10/10/10, NapH 7,18
- Unauffällige U2, Gewicht 3440g
- Unauffälliges Neugeborenenenscreening

# Postnataler häuslicher Verlauf



- Hebamme
- Regelrechte Gewichtszunahme
- gutes Trinkverhalten (zuletzt 130-150ml ad lib  
HA pre-Nahrung, kein Tee, kein Wasser)

# Familienanamnese



Leer, insbesondere keine

- Stoffwechseldefekte
- Nierenerkrankungen
- Konsanguinität

# Untersuchungsbefund



- 3 Wochen alter männl. eutropher Säugling
- rosig, kap. Refill prompt, keine Ödeme, guter Hautturgor
- Cor, Pulmo, Abdomen, Genitale opB
- Neurologie: **lethargisch**, physiologische Neugeborenenreflexe, keine Berührungsempfindlichkeit, FiN
- keine äußeren Verletzungen, keine ersichtlichen Fehlbildungen
- normotherm

# Blutentnahme

Blutgas Ergebnis					
pH	7,404		[	-	]
cCO <sub>2</sub>	31,8	mmHg	[	-	]
cO <sub>2</sub>	68,2	mmHg	[	-	]
ABE <sub>C</sub>	-3,7	mmol/L			
cHCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (P,st) <sub>C</sub>	21,3	mmol/L			
Oxymetrie Ergebnis					
ctHb	14,4	g/dL	[	-	]
Hct <sub>C</sub>	44,3	%			
sO <sub>2</sub>	96,4	%	[	-	]
FO <sub>2</sub> Hb	94,1	%	[	-	]
FCOHb	1,7	%	[	-	]
FHHb	3,5	%	[	-	]
FMethb	0,7	%	[	-	]
FHbF	49	%	[	-	]
Elektrolyt Ergebnis					
cK <sup>+</sup>	5,9	mmol/L	[	-	]
cNa <sup>+</sup>	118	mmol/L	[	-	]
cCa <sup>2+</sup>	1,17	mmol/L	[	-	]
cCl <sup>-</sup>	93	mmol/L	[	-	]
Anion Gap <sub>C</sub>	5,6	mmol/L			
mOsm <sub>C</sub>	241,3	mmol/kg			
Metabolit Ergebnis					
cGlu	93	mg/dL	[	-	]
cLac	1,4	mmol/L	[	-	]
ctBil	1,6	mg/dL	[	-	]



# 1. Verdachtsdiagnose



Z.n. Krampfanfall bei Hyponatriämie bei hypotoner Dehydratation

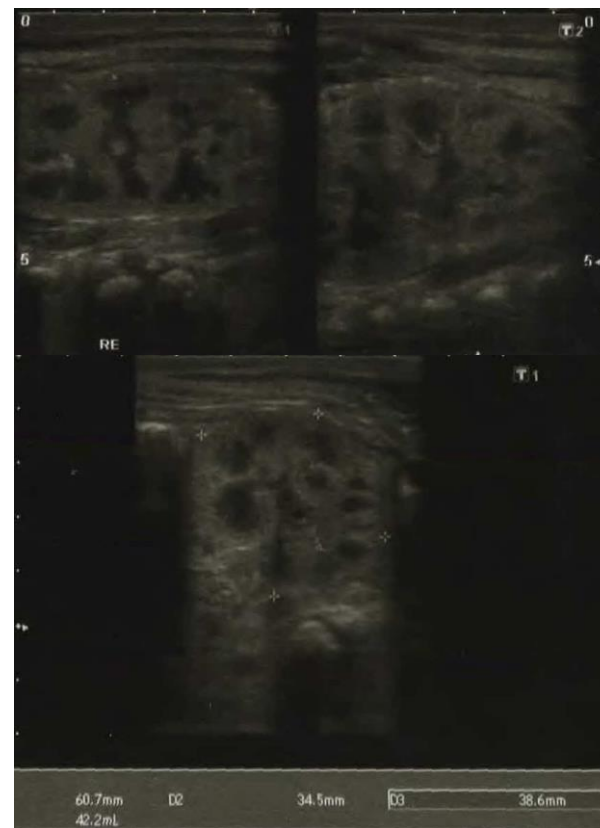
Erste Maßnahme:

Gabe eines Volumenbolus mit 10ml/kg NaCl 0,9% und Verlegung auf die pädiatrische Intensivstation

# Weiterführende Diagnostik



- Sonographie des Schädels: opB
- Sonographie der Nieren und abl. Harnwege:



# Weiterführende Diagnostik



## Labor:

**CRP 47 mg/l**, BB opB (L 12,2tsd/uL), **Crea 1,31 mg/dl**, **Harnstoff 48 mg/dl**, Gerinnung opB, Leberwerte opB

## Erweiterte Anamnese:

letzte Miktion am Morgen aufgefallen

## 2. Verdachtsdiagnose



Tonisch-klonischer Krampfanfall bei  
Hyponatriämie bei

**Anurie bei akuter  
Niereninsuffizienz**

# Therapie

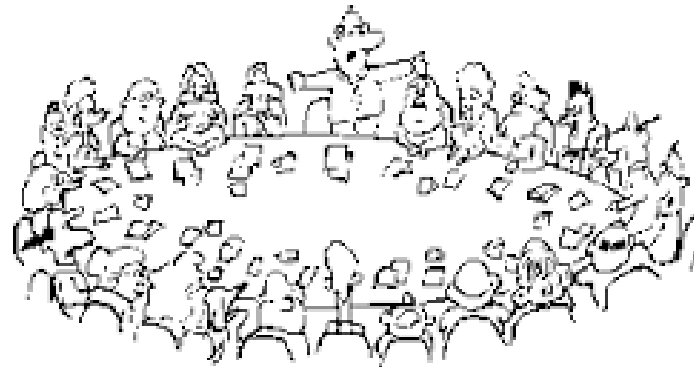


- Anlage eines Blasenkatheters zur genaueren Bilanzierung, (Urinstatus, Urinkultur)
- Vorsichtige bilanzierte Natriumsubstitution
- Nach fehlender Miktion Gabe von Lasix®
- Antibiotische Therapie mit Cefuroxim i.v.

Spez.-Gewicht-U		1.010
pH-Wert-Urin		6.0
Nitrit-Urin		negativ
Eiweiss-Urin	mg/dl	negativ
Glucose-Urin	mg/dl	negativ
Keton-Urin	mg/dl	negativ
Urobilinogen-U	mg/dl	negativ
Bilirubin-Urin	mg/dl	negativ
Blut-Urin		+
Erythrozyten-U		negativ
Leukozyten-U		43
Plattenept-U		(+)

# Zusammenfassung

Morgens 7:30 Uhr in Aschaffenburg....  
Beginn der Visite auf der Intensivstation





# Differentialdiagnosen

# Differentialdiagnosen



Akute Nierenversagen:

Akute Einschränkung der renalen Leistung mit der Folge einer Störung im Flüssigkeits- und Elektrolythaushalt

prärenal/renal/postrenal ?



Typ	Problem	Therapie
prärenales Nierenversagen	Hypovolämie <ul style="list-style-type: none"> <li>• Blutverlust</li> </ul>	Volumenersatz, Volumenverlust stoppen
	akute Medikamenten-toxizität (z. B. nonsteroidale Antiphlogistika)	
	bilaterale Nierenvenenthrombose	
re	akute Tubulusnekrose <ul style="list-style-type: none"> <li>• postischämisch (perinatale Asphyxie)</li> <li>• toxisch</li> </ul>	
pc ve	akute bilaterale Pyelonephritis <p>erworben, z. B. Blutkoagel</p>	Entlastung der Obstruktion

# Nierenvenenthrombose



Klinisches Zeichen/Risiko- faktor/Outcome	Häufigkeit (%)
Makrohämaturie	56,2
Thrombozytopenie	47,5
tastbare Raumforderung	45,4
Vorliegen mindestens eines prothrombotischen Faktors	53,0
perinatale Asphyxie	31,9
mütterlicher Diabetes	8,1
Dehydratation	1,5
irreversibler Nierenschaden	70,6
Hypertonie	19,3
chronische Nierenersatz- therapie	3,0
Tod	3,4

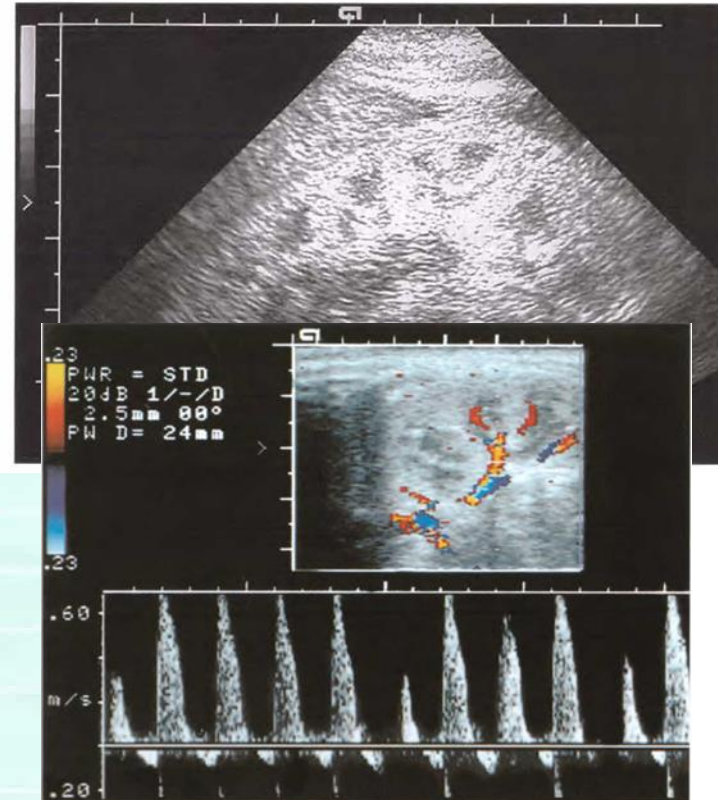
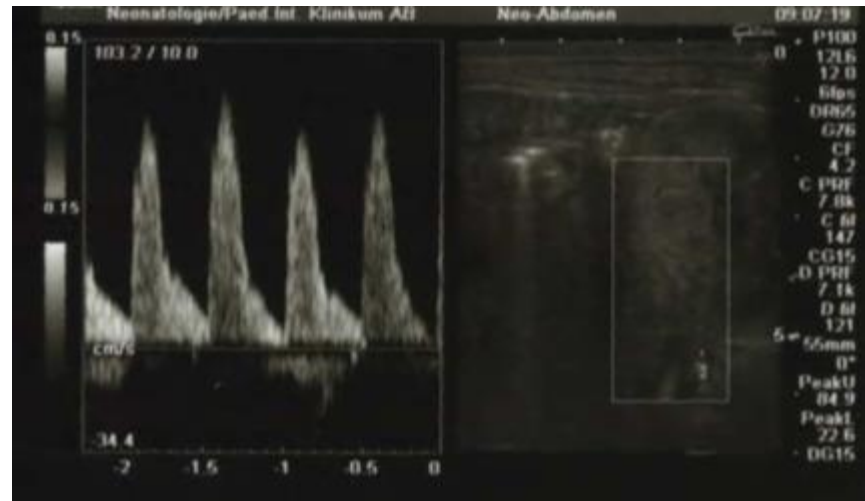
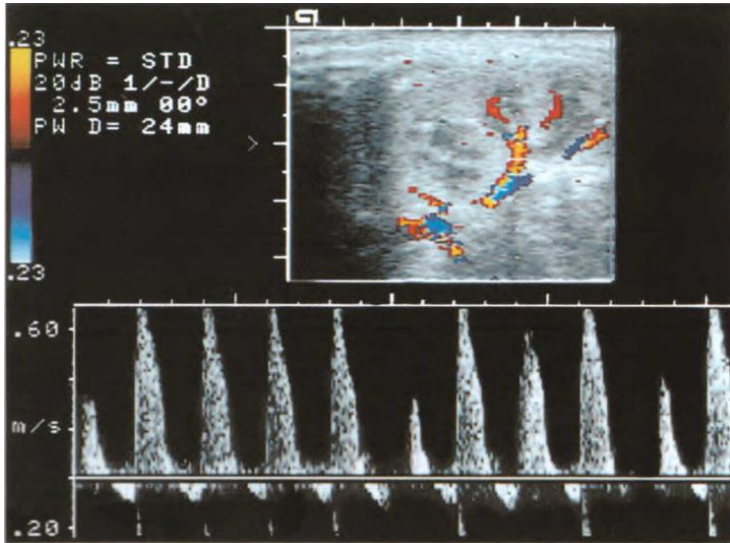


Abb. 14.87a, b Zustand nach Nierenvenenthrombose.

**a** Darstellung offener Nierenvenen.

**b** Noch persistierender hoher arterieller Gefäßwiderstand mit enddiastolisch negativem Fluss.

# Nierenvenenthrombose



Ausschluss Nierenvenenthrombose



~~akute Medikamenten-toxizität  
(z. B. nonsteroidale Antiphlogistika)~~

~~bilaterale Nierenvenenthrombose~~

akute Tubulusnekrose

- postischämisch (perinatale Asphyxie)
- toxisch

akute bilaterale Pyelonephritis



# Nierenparenchymerkrankungen

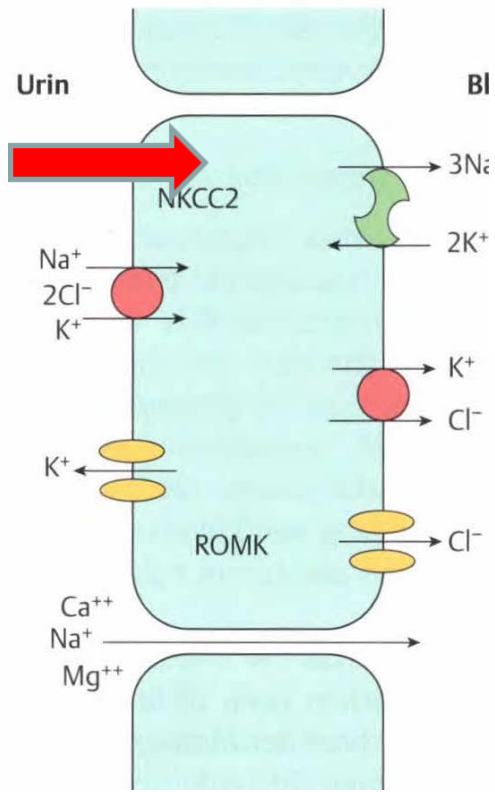
- Glomeruläre Erkrankungen
- Interstitielle Erkrankungen
- Tubuläre Erkrankungen





# Tubulopathie

Name	Gendefekt	Genlocus	Klinik
Bartter-Syndrom 1	furosemidsensibler NaK2Cl-Kotransporter, Henle-Schleife	15q15-q21.1	neonatales und klassisches Bartter-Syndrom
Bartter-Syndrom 2	Kaliumkanal ROMK	11q24	neonatales und klassisches Bartter-Syndrom
Bartter-Syndrom 3	basolateraler Kaliumkanal CLCNKB	1p36	(selten) neonatales und klassisches Bartter-Syndrom
Bartter-Syndrom 4	Barttin ( $\beta$ -Untereinheit des CLCNKB- und	1n31	neonatale und Innenohrtaubheit



Ausschluss klassische Tubulopathie  
**ABER: tubulärer Natriumverlust**

**FeNa 7,55%**

- Prostaglandin E2 und Metaboliten, Hyperreninismus, Hyperaldosteronismus

CLCNKB  
 (enthält als Beta-Untereinheit BARTTIN)



# Glomerulopathie

## Definition des nephrotischen Syndroms:

- Große Proteinurie ( $>1\text{g/m}^2\text{KOF/d}$ ,  $>40\text{mg/m}^2\text{KOF/h}$  oder  $\text{Urin-Eiweiß/Urin-Crea} >2\text{g/g}$  aus Morgenurin)
- Hypalbuminämie



# Glomerulopathie

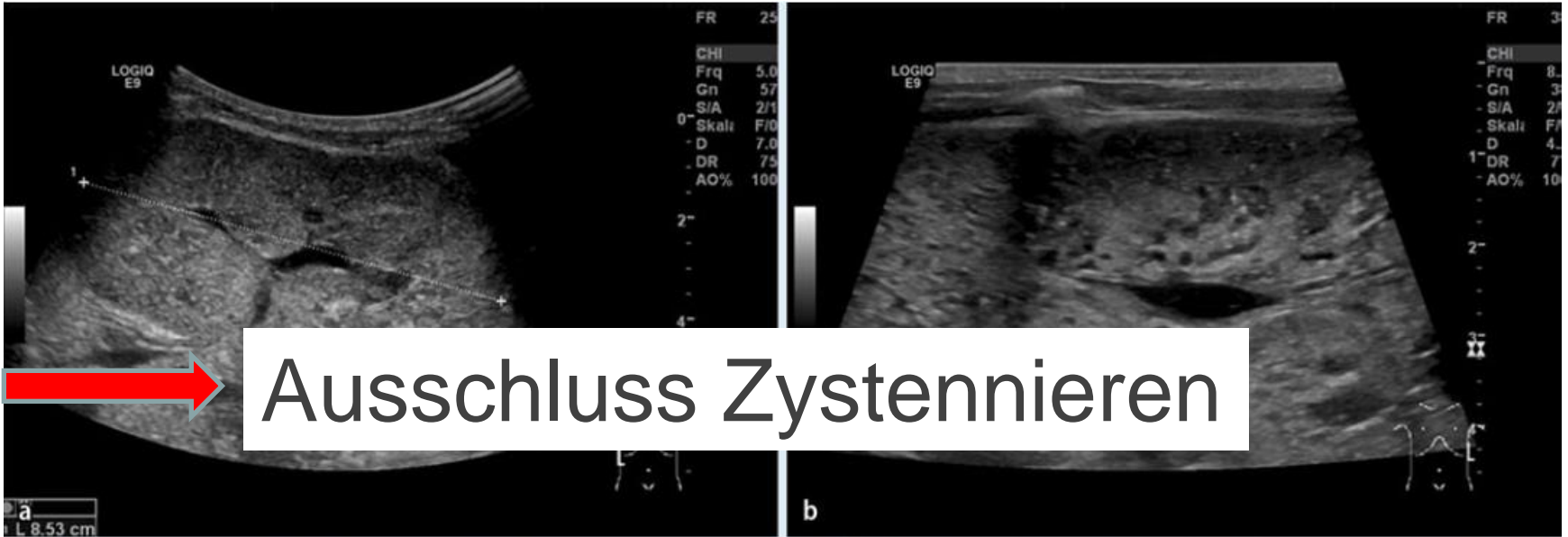
Spez.-Gewicht-U		1.010
pH-Wert-Urin		6.0
Nitrit-Urin		negativ
Eiweiss-Urin	mg/dl	negativ
Glucose-Urin	mg/dl	negativ
Keton-Urin	mg/dl	negativ
Urobilinogen-U	mg/dl	negativ
Bilirubin-Urin	mg/dl	negativ
Blut-Urin		+
Erythrozyten-U		negativ
Leukozyten-U		43
Plattenepi-U		(+)

➔ Ausschluss Glomerulopathie





# Zystennieren





**Material**

**Katheter-Urin**

**Angaben des Einsenders**

keine

**Untersuchung auf:**

Pathogene Keime

**Kultureller Befund**

Gesamtkeimzahl / ml

>100.000 Keime/ml

Hemmstoff

negativ

09.07.2015 13:49:01 : Telefonische Mitteilung erfolgte an Station.

**Symptom**

CRP (Nor

Leukozyte  
Blutbild

Leukozyte

Nierenvol

**Uringewi**

Katheteru

Blasenpur

**Keim 1**

**Escherichia coli**

**Keim 2**

**Enterococcus faecalis**

**Antibiogramm**

**E.coli**

**Enterok.**

Ampicillin

r

sens

Ampicillin/Sulbactam

sens

sens

Piperacillin

sens

sens

Pip/Tazo

sens

sens

Cefazolin

r

Cefuroxim

sens

r

Cefotaxim

sens

Ceftazidim

sens

Imipenem

sens

sens

Gentamicin

sens

r

Co-trimoxazol

sens

r

Fosfomycin

sens

sens

Nitrofurantoin

sens

sens

Ciprofloxacin

sens

Levofloxacin

sens

Erythromycin

sens

Clindamycin

r

Vancomycin

sens

Linezolid

sens

cheinlich

ogisch

hweis



**KLINIKUM**  
Aschaffenburg-Alzenau



# Befundzusammenfassung

- Hyperkaliämie, Hyponatriämie, erhöhte FeNa
- Normwertige restlichen Elektrolyte
- Kein Hinweis für Stoffwechseldefekt
- erhöhtes Creatinin, pathologisches Cystatin C
- Erhöhtes CRP
- Auffällige Urinkultur
- Sonographisch vergrößerte echogene Nieren bds.



# Diagnose

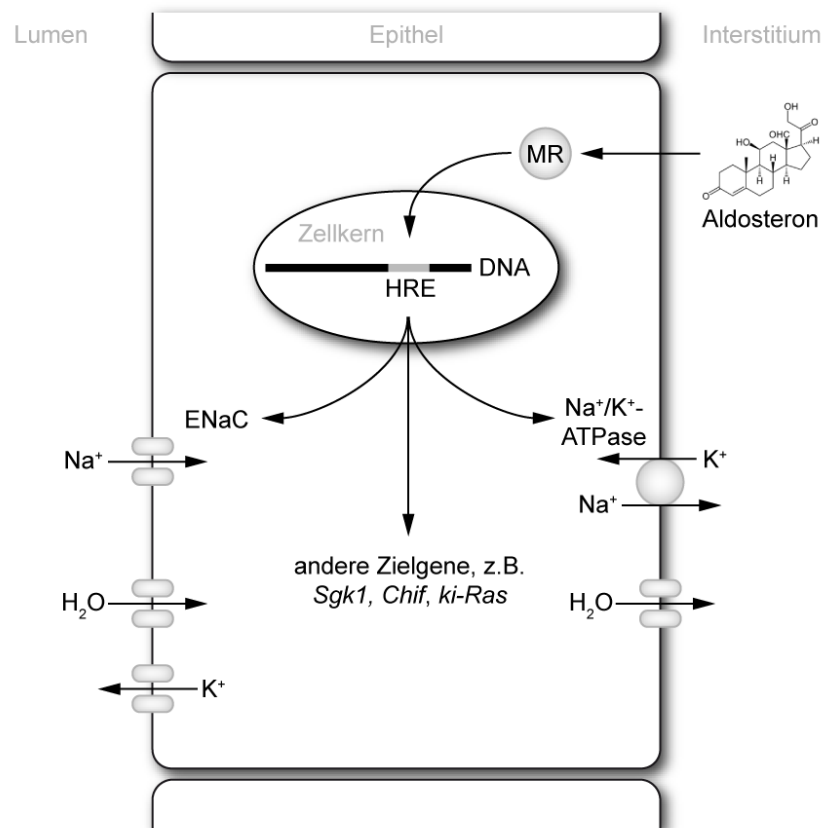
Akute Niereninsuffizienz bei beidseitiger Pyelonephritis mit Hyponatriämie und Hyperkaliämie.

Ist die Ursache der Hyponatriämie damit vollständig geklärt?



# Weiterführende Diagnostik

- Aldosteron: 2390 pg/ml (Norm bis 392) ↑





# Pseudohypoaldosteronismus

- (PHA) Typ 1 (Renaler PHA1): Mineralokortikoid-Resistenz, die auf die Niere beschränkt ist.
- **Manifestation:** Neugeborenenzeit ein Salzverlustsyndrom mit Gewichtsverlust, Gedeihstörung, Erbrechen und Dehydratation
- **Ursache:** inaktivierende Mutationen (Mineralokortikoid-Rezeptor)
- **Diagnose:** hohe Plasma- und Urinkonzentrationen von Aldosteron



# Pseudohypoaldosteronismus

## Differentialdiagnosen:

- AGS
- Hypoaldosteronismus (HA) durch Aldosteronmangel
- Antenatales oder Infantiles Bartter-Syndrom

- **transiente PHA**

→ Pyelonephritis bei interstitieller Inflammation

→ Meist assoziiert mit obstruktiven Uropathien



# Zusammenfassung

3 Wochen alter männlicher Säugling  
mit Z.n. **tonisch-klonischem Krampfanfall**  
bei **Hyponatriämie**

im Rahmen eines **transienten Pseudohypo-**  
**aldosteronismus** mit **akuter Niereninsuffizienz**  
renaler Ursache bei **Pyelonephritis**.





# Weiterer Verlauf

- Antibiotische Therapie für insgesamt 14 Tage



- Im Verlauf stets normwertige Elektrolyte
- MCU im Verlauf: opB



# Take Home Message

- Auch ohne klassische Symptome einer Pyelonephritis bei Elektrolytstörungen an eine Urindiagnostik denken
- Bei Pyelonephritis immer an eine Elektrolytkontrolle denken, insbesondere bis 1. Lj (fehlende Kompensation)
- Transienter Pseudohypoaldosteronismus auch ohne obstruktive Uropathie möglich

# Quellen

- Neonatologie, G. Jorch, A. Hübler, (Thieme Verlag, 2010)
- Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie, Hofmann, Deeg, Hoyer (Thieme Verlag, 3. Auflage)
- Kinderurologie in Klinik und Praxis, Stein, Beetz, Thüroff (Thieme Verlag, 3. Auflage)
- Monatszeitschrift Kinderheilkunde (Thieme Verlag, April 2015)
- „Transient Pseudohypoaldosteronism due to urinary tract Infection in Infancy“ (Radha Nandagopal et al. )
- „Reversible secondary pseudohypoaldosteronism due to pyelonephritis“ (Maruyama K., Watanabe H., Onigata K.), Pediatr Nephrol. 2003
- „Hyponatraemia and hyperkalaemia in acute pyelonephritis without urinary tract anomalies“ (Gerigk, Glanzmann, Rascher, Gnehm)

Vielen Dank!