harnsteinanalysezentrum bonn Stone Letter

Prof. Dr. rer. nat. Albrecht Hesse

Die seltene Harnsteinart - Ammoniumhydrogenurat (AHU)* -

Pathophysiologie

- Häufigste Ursache: Infektion mit Harnstoff spaltenden Bakterien und hoher HS-Konzentration im Harn. Meist dadurch hoher HarnpH und Bildung von AHU/Struvit - Mischsteinen.
- Metabolische Azidose und hohe HS-Ausscheidung im Harn. In der Folge erhöhte Ammonium-Ionen-Ausscheidung als Säurepuffer. Dabei kann es bei Harn-pH-Werten > 6.2 zur HS/AHU-Mischsteinbildung kommen.
- Endemisches Vorkommen. In früheren Jahren in Indonesien vor allem bei Kindern. Durch säuernde purinreiche und phosphatarme Ernährung und bei geringer Harnbildung durch Klima sowie Diarrhö. Durch den fehlenden

- Phosphat-Puffer kommt es zu erhöhten Ammonium-Ausscheidung im Harn bei gleichzeitiger erhöhter HS-Ausscheidung durch die hohe Purinzufuhr.
- Der Mechanismus von 3. ist auch bei Anorexie möglich.
- Ein angeborener portosystemischer Shunt oder ein genetischer Urat-Transportdefekt in der Leber und Niere kann ebenfalls zur AHU-Steinbildung führen (tritt nicht selten auch bei Hunden, speziell Dalmatinern, auf).

Diagnostik

AHU ist schwach röntgenpositiv. Eine genaue Differenzierung der Ursachen ist erforderlich (s. Pathophysiologie). Weiterhin s. Abb. 2.

*) Andere Bezeichnungen: Ammoniumurat, Monoammoniumurat, allgemein: Salz der Harnsäure (HS)

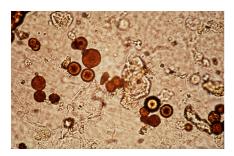


Abb. 1: Ammoniumhydrogenurat-Kristalle; kugelige braune Kristalle mit meist dunklem Zentrum, häufig auch in Stechapfelformen. Durchlicht-Mikroskopie

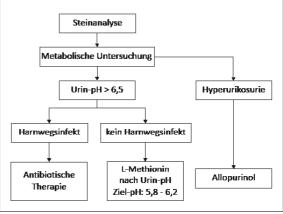


Abb. 2: Algorithmus zur Diagnostik und Prophylaxe der AHU (nach den Leitlinien)

- Sehr seltene Harnsteinarten -

Xanthin (XA)

Pathophysiologie

Autosomal rezessiver Mangel an Xanthinoxidase führt zur vermehrten Ausscheidung von XA im Harn. Die Harnsäure(HS)-Konzentration im Blut und Ausscheidung im Harn ist stark vermindert. Andere Ursachen der XA-Steinbildung: hochdosierte Allopurinol-Therapie zur Xanthinoxidase-Hemmung bei Lesch-Nyhan-Syndrom oder Chemotherapie zur Senkung der HS-Ausscheidung.

Diagnostik

XA-Steine sind schwach röntgenpositiv. Die Analyse vom kristallinen Harnsediment oder -stein mittels Infrarotspektroskopie bringt eine sichere Diagnose. HS-Blutwerte von < 2mg/100ml (< 119 μ mol/l) sind Marker für Xanthinoxidase-Mangel bzw. hoher XA-Ausscheidung. Die HS-Blutwerte soll-ten auch in der Familie getestet werden.

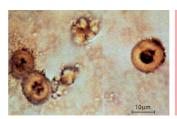


Abb. 3: Xanthin-Kristalle; oft auch in Zwilingsform (links unten), charakteristischer dunkler Kern. Durchlicht-Mikroskopie

Metaphylaxe

XA ist relativ gut löslich im Harn, führt nur in seltenen Fällen zur Steinbildung, eine pH-Wert Erhöhung bringt nur geringe Löslichkeitsverbesserung. Es gibt keine Medikamente zur Senkung der XA-Ausscheidung. Eine erfolgreiche Metaphylaxe ist nur durch Harnverdünnung möglich.

Rezidivrate: Hoch

2,8-Dihyvdroxyadenin (2,8-DHA)

Pathophysiologie

Autosomal rezessiver Mangel an APRT (Adenin-Phosphoribosyl-Transferase) führt zur vermehrten Ausscheidung von 2,8-DHA im Harn.

Typ I: vKomplettes APRT-Defizit. Bevorzugt bei Kaukasiern.

Typ II: Inkomplettes APRT-Defizit. Bevorzugt bei Japanern.

Diagnostik

Charakteristisches Harnsediment (Abb. 4). Steine sind röntgennegativ - Verwechslungsgefahr mit Harnsäuresteinen. Analyse vom kristallinen Harnsediment oder -stein mittels Infrarot-

spektroskopie bringt sichere Diagnose. APRT-Defizitoder 2,8-DHA-Bestimmung nur in Speziallabors möglich.



Abb. 4:
2,8-Dihydroxyadenin-Kristalle;
runde, braune
Kristalle mit
strahlenförmigem
Kern, pathogonomisch. DurchlichtMikroskopie

Metaphylaxe

Harnverdünnung auf 2,5 l/24h. Sichere Senkung der 2,8-DHA-Ausscheidung durch Allopurinol (300-600mg/d; Kinder 5-10mg/kg/d).

Rezidivrate: Ohne Therapie 100 %

Weiterführende Literatur:

- Seltene Harnsteinerkrankungen, hohe Rezidivgefahr und Risiko für Fehldiagnosen (A. Hesse, R. Siener), Uro News 2009 (10) 41-45.
- Xanthinurie mit Harnsteinbildung im Kindesalter (P. Strauven, A. Hesse, A. Thon, H. Behrendt), Aktuelle Urologie 20 (1989) 218-222.
- 2,8-Dihydroxyadenuria: Laboratory Diagnosis and Therapy Control (A. Hesse, W.-D. Miersch, A. Classen, A. Thon, W. Doppler)
 Urol. int. 43 (1988) 174-178.

... STEINE, NUR DA WO SIE HINGEHÖREN

Blemaren[®]N

Erstattungs fähig

