7:1/2012 Nr. 12

harnsteinanalysezentrum bonn

Stone Letter

Prof. Dr. rer. nat. A. Hesse, Dr. med. R. M. Schaefer
Dr. med. Ph. Lossin, Prof. Dr. med. D. Bach

– Kinder mit Harnsteinen sind Hochrisikopatienten –

Einführung

In früheren Jahrhunderten war aufgrund der schlechten hygienischen Bedingungen das Harnsteinleiden bei Kindern keine Seltenheit (Abb. 1). Meist bildeten sich Infektsteine (Struvit, Karbonatapatit) in der Blase. Bei Mangelernährung konnte es auch zu Bildung von Ammoniumhydrogenurat-Steinen kommen. Diese Steinart ist heute noch bei Kindern im ostasiatischen Raum sehr verbreitet.

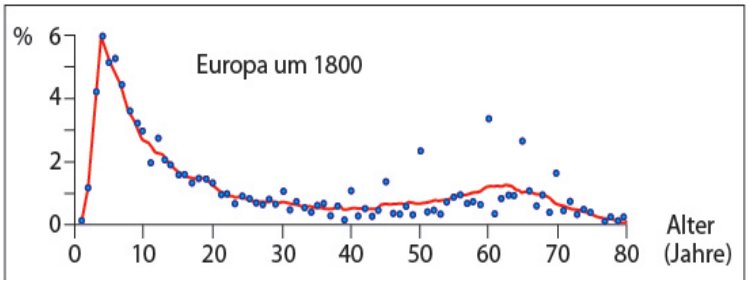

Abb. 1: Altersverteilung der Patienten mit Harnsteinen um 1800 in Europa (nach Asper, Zurich)

In den westlichen Industriestaaten werden gegenwärtig nur 1 - 2 % aller Harnsteine bei Kindern diagnostiziert. Das Spektrum der Steinarten hat sich sehr gewandelt. Kalziumoxalat-Steine spielen heute auch bei Kindern eine große Rolle. Eine besonders große Aufmerksamkeit bei kindlichen Steinleiden ist auf die genetischen Ursachen zu legen. Die Pathogenese und deren Folgen können bei Kindern mit Harnsteinen so vielfältig sein, dass stets eine umfassende Abklärung vorgenommen werden sollte.

Abb. 2 (links): Infektsteine aus Struvit (Magnesium-Ammonium-Phosphat-Hexahydrat)

Infektsteine

Typische Infektsteine bestehen aus Struvit ($MgNH_4PO_4 \cdot 6H_2O$) (Abb. 2) und werden aufgrund von bakteriellen Infektionen mit harnstoffspaltenten Bakterien (Proteus, Klebsiellen, Pseudomonas) gebildet. Karbonatapatit ($Ca_{10}(PO_4)(CO_3OH)_6(OH)_2$) kann unter Infektbedingungen mit Struvit zusammen auftreten, er benötigt aber keine Infektion und kristallisiert bei pH-Werten > 7,0 und hoher Ca-Ausscheidung im Harn auch allein.

Über 20 % der Harnsteine von Kindern bestehen heute noch aus Struvit und/oder Karbonatapatit. Am häufigsten sind mit diesen Steinarten Kinder in den ersten drei Lebensjahren betroffen. Die Ursachen liegen meist in Harnwegsanomalien, die erst aufgrund der Infektion und Steinbildung erkannt werden. Bei längerem Krankenlager und Knochenbrüchen können sich sogenannte Immobilisationssteine aus Karbonatapatit bilden.

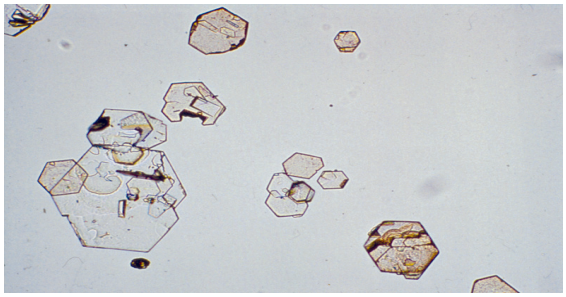

Abb. 3: Zystinkristalle im Harnsediment

Zystin-, Xanthin-, 2,8-Dihydroxyadenin-Steine

Bereits im Kleinkindalter können diese genetisch bedingten Steinarten manifest werden. Bei entsprechenden Beschwerden sollte stets das kristalline Harnsediment aus dem konzentrierten Morgenharn mikroskopisch untersucht werden. Die charakteristischen, sechseckigen Zystinkristalle (Abb. 3) sind pathognomonisch für eine Zystinurie.

Auch Xanthin (Abb.4) und 2,8-Dihydroxyadenin haben typische Kristallformen. Bereits durch eine exakte Harnsedimentuntersuchung kann noch vor der Steinentfernung der Steintyp wahrscheinlich gemacht werden. Sobald ein Stein oder auch ein Bruchstück entfernt wurde, sichert die infrarotspektroskopische Analyse den Befund. Die genetisch bedingten Steinarten sind selten (ca. 1 %), erfordern aber eine lebenslange Rezidivprophylaxe (1,2).

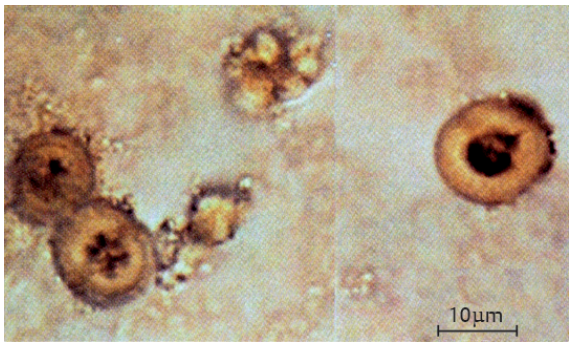

Abb. 4: Xanthinkristalle im Harnsediment

Hier können Sie Versandmaterial anfordern:
Theaterplatz 14 • D 53177 Bonn • Fon: +49 228 9573716 • Fax: +49 228 9573721

Kalziumoxalat-Steine

Auch bei Kindern sind wie bei Erwachsenen die Kalziumoxalate – Weddellit und Whewellit – die häufigste Steinart mit einem Anteil von 60 bis 65 %. Jedoch treten sie selten im Kleinkindalter auf, erst ab dem 8. bis 12. Lebensjahr steigt die Häufigkeitskurve bei Mädchen und Knaben stark an (Abb. 5). Auffallend ist, dass von Kindern mehr Weddellit- als Whewellit-Steine gebildet werden (Wd : Wh = 1,2 : 1). Bei Erwachsenen dominieren dagegen die Whewellit-Steine (0,3 : 1).

Weddellit (Ca-Oxalat-Dihydrat) ist physikalisch-chemisch sehr instabil und wandelt sich als reine Substanz bereits bei Zimmertemperatur unter Abspaltung von Kristallwasser in Whewellit (Ca-Oxalat-Monohydrat) um. Im Harn bildet sich durch Einlagerung von Magnesium und anderen Kationen ein stabiler Weddellit. Bei Kindern mit Harnsteinen wird häufig (> 40 %) eine Hyperkalzurie diagnostiziert. Weddellit-Steine sind bei Erwachsenen die typischen Stresssteine, die sehr schnell zum Rezidiv führen können. Der Anstieg der Häufigkeit der Kalziumoxalat-Steine ab dem 8. Lebensjahr kann mit der Lebensumstellung der Kinder zusammenhängen – Schule, Fast Food und zu geringe Flüssigkeitsaufnahme können auslösende Faktoren der Lithiasis sein. Eine genaue Analyse des Umfeldes und des Stoffwechsels ist vor der Rezidivprophylaxe daher unumgänglich.

Primäre Hyperoxalurie (PH) und Nephrokalzinose (NC)

Die PH (Typ I bis III) ist eine seltene autosomal rezessive Erkrankung des Glyoxalat-Stoffwechsels. Die Häufigkeit beträgt ca. 2 Patienten pro 1 Million Geburten. Eine PH wird in der Regel durch Sekundärbefunde wie Steinbildung und NC durch Ca-Oxalat-Ablagerungen diagnostiziert. Sie führt zu weiteren Ca-Oxalat-Ablagerungen in der Herz- und Skelettmuskulatur und in Folge der NC zum Organversagen. In dieser Situation wird eine kombinierte Leber-/Nierentransplantation erforderlich. Unter PH gebildete Harnsteine bestehen stets aus Whewellit!

Bei Frühgeborenen wird in 7 bis 50 % der Fälle eine NC mit Ca-Phosphat-Ablagerungen diagnostiziert. Die Kristalleinlagerungen entstehen durch die noch nicht komplette Nephrogenese und dadurch bedingte geringe Urinflussrate. Eine zu hohe Furosemid-Therapie kann die NC verstärken. Es ist stets zu beachten, dass Patienten mit NC keine akuten Symptome zeigen.

Ammoniumhydrogenuratsteine (AU)

Bei Infektionen mit Harnstoff spaltenden Bakterien und hohen Harnsäurekonzentrationen im Harn ist eine AU-Kristallisation möglich und wird in wenigen Fällen bei Erwachsenen beobachtet. Harnsäure- und AU-Steine sind bei Kindern in den westlichen Ländern sehr selten, da Kinder wenig Harnsäure ausscheiden. Jedoch ist aufgrund der Zunahme von Übergewicht bei Kindern diesbezüglich ein Wandel denkbar.

Reine AU-Steine wurden endemisch bei Mangelernährung in unterentwickelten Ländern besonders bei Kindern festgestellt. Ursachen sind meist eine säuernde purinreiche, phosphatarme Ernährung bei geringer Flüssigkeitszufuhr bzw. -verlusten durch Klima und Diarrhö. Dieser Mechanismus des AU-Steinbildung ist auch bei Anorexie möglich.

Harnsteine bei Kindern sind selten, bedürfen aber stets der besonderen Aufmerksamkeit.
Harnwegsanomalien, genetische Dispositionen, Mangelernährung, Harnwegsinfektionen, aber auch Stress können auslösende Faktoren für Harnsteinbildung bei Kindern sein. In jedem Fall ist eine umfassende Stoffwechselabklärung erforderlich.

Literatur: 1) A. Hesse, H.-G.Tiselius, R. Siener, B. Hoppe: Urinary Stones - Diagnosis, Treatment and Prevention of Recurrence. Karger-Verlag 2009. ISBN 978-3-8055-9149-2. 2) Leitlinien zur Diagnostik, Therapie und Metaphylaxe der Urolithiasis, AWMF Nr. 043/025 (16.2.2009). 3) Habbig et al. (2011), Kidney Int 80: 1278.

beratung@harnsteinanalysezentrum-bonn.de
www.harnsteinanalysezentrum-bonn.de

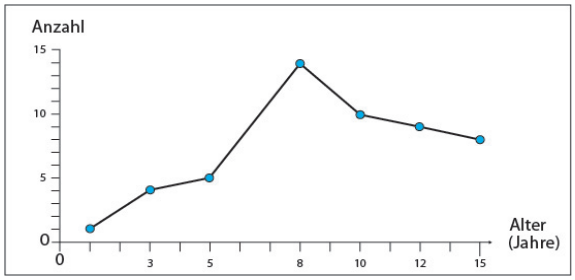

Abb. 5: Altersabhängigkeit der Bildung von Kalziumoxalatsteinen bei Kindern

Abb. 6: Weddellit-Stein

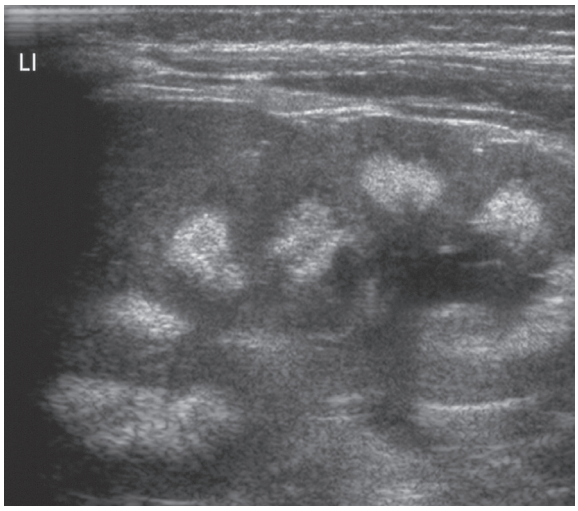

Abb. 7: Nephrokalzinose bei primärer Hyperoxalurie eines zwei Jahre alten Patienten (Lit.: 3).

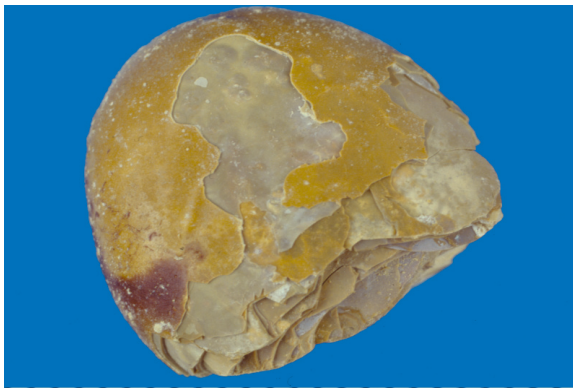

Abb. 8: Ammoniumhydrogenurat-Stein

Werbung Aristo

Satz+Layout: ARS– Atelier Rhein-Sieg * Sankt Augustin