

# **Gesellschaft für Innere Medizin an der Universität Graz**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. T. Pieber)

## **Universitätsklinik für Innere Medizin**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. A. Rosenkranz)

## **Universitätsinstitut für Pathologie**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. G. Höfler)

### **KLINISCH-PATHOLOGISCHE KONFERENZ**

**Mittwoch, 7.12.2022, 12.15 Uhr**

**[35 Jahre Klinisch-Pathologische Konferenzen in Graz]**

**Hörsaal E2, Hörsaalzentrum  
(im Innenhof zwischen den Univ.-Kliniken für Chirurgie und  
Innere Medizin, Univ.-Klinikum Graz)**

**Diskutant: Univ.Prof. Dr. Wolfgang Schnedl**

**Ordination für Innere Medizin und Stoffwechselzentrum Bruck an der Mur**

**Moderation: o.Univ.Prof. Dr. Günter J. Krejs**

**Fall 176** 38-jährige Nigerianerin mit Hypokaliämie in der Schwangerschaft

Die Patientin lebt seit 5 Jahren in Österreich, sie ist eine Drittgravida, Zweitpara (zweimal Sectio cesarea vor 4 und 6 Jahren) mit bekannter Hypertonie, welche mit Aldometil (Methyldopa) eingestellt ist. In der letzten Schwangerschaft war es in der 35. Schwangerschaftswoche (SSW) zu einer schweren Präeklampsie gekommen, sodass eine Not-Sectio durchgeführt werden musste. Jetzt sucht die Patientin wegen Schwindel und hohen Blutdruckwerten in der 11. SSW die Ambulanz der Universitätsfrauenklinik Graz auf. Gewicht 82 kg bei Größe von 165 cm (BMI 30.1 kg/m<sup>2</sup>). In der Harnuntersuchung konnte eine deutliche Proteinurie festgestellt werden (Harn-Stix: ++.bis +++). Die Therapie mit Aldometil wurde von einer TD von 750 mg auf 2,25 g erhöht. Zur Prophylaxe einer Präeklampsie wurde zudem eine Therapie mit T-ASS 150 mg TD etabliert. In der 18. SSW fiel bei der nächsten Kontrolle ein niedriger Serum-Kaliumwert von 2.3 mmol/L auf (normal: 3,5-5,0). Andere Laborwerte: Erythrozyten 4,45 x10<sup>12</sup>/L (4,1-5,1), MCV 74,3 fL (80-98), CRP 9,0 mg/L (-5,0), CK (Creatin-Kinase) 504 U/L (-145), Glukose 111 mg/dL (70-100), Fibrinogen 430 mg/dL (210-400). Nierenwerte normal, eGFR 101 ml/min (90-120), Harn: Gesamteiweiß 1636 mg/L (-130), davon 474 mg/L Albumin (-110) und 1190 mg/L beta 2-Mikroglobulin (-300). Harnelektrolyte: Na<sup>+</sup> 12 mmol/L, K<sup>+</sup> 22 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 20 mmol/L. Endokrinologie: Cortisol basal 198,2 ng/ml (53-225), Aldosteron (basal, sitzend): 32,9 ng/dL (3,7-42,2), Renin (basal, sitzend) 141,8 µU/ml (5,3-99,1), Normetanephrin 26 pg/ml (0-133), Metanephrin <24 pg/mL

(0-88), ACTH basal 49,2 pg/mL (10-46). Eine orale Kaliumsubstitution wurde begonnen, führte aber nicht zu einem Anstieg des Serum-Kaliums. Daraufhin erfolgte die stationäre Aufnahme zur intravenösen Kaliumsubstitution. Nach Normalisierung und Stabilisierung des Kaliumspiegels wurde die Patienten nach Hause entlassen. Der Kaliumspiegel lag aber bei einer Kontrolle nach 2 Wochen wiederum bei 2,9 mmol/L. Trotz erneuter i.v.-Substitution kam es zu keinem adäquaten Anstieg des Serumspiegels. Bei einem gleichzeitigen CK-Anstieg auf 2202 U/mL wurde die Patientin zur weiteren Betreuung auf die Intensivstation verlegt, wo der Kalium-Spiegel schließlich erfolgreich angehoben werden konnte. Wegen der schwer einzustellenden Hypertonie und den Zeichen einer Präeklampsie wurde die ehestmögliche Sectio geplant.

Durch eine erweiterte Anamnese gelang es die Ursache der Hypokalämie ausfindig zu machen.

CPC online: <https://www.medunigraz.at/cpc-klinisch-pathologische-konferenz>

Lösung CPC 175:

Diagnose:	Akut intermittierende Porphyrie
Diagnostischer Test:	Porphobilinogen im 24 h Harn: 117,7 mg (normal 0,1 – 1,7) Delta-Aminolaevulinsäure im 24 h Harn: 40 mg (normal 0,25 – 6,4) Im Exon 9 des HMBS-Gens findet sich eine pathologische Mutation C.580 C→TP, (GLN 194*), heterozygot
Therapie:	Hämin (Normosang®, Orphan Europe) 4 mg/kg i.v. an 4 aufeinanderfolgenden Tagen, deutliche Besserung der Symptomatik und Normalisierung des Serum-Natriums
Diskutant:	Priv.Doz. Dr. Werner Ribitsch, Klinische Abteilung für Nephrologie, Universitätsklinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Graz