

Zystinsteine

Ursache

Angeborene Stoffwechselstörung bei der es durch einen Gendefekt zu einer erhöhten Ausscheidung der Aminosäure Zystin im Urin kommt. Da Zystin extrem schlecht löslich ist, bilden die betroffenen Patienten sehr häufig Harnsteine.

Allgemeine Präventionsmaßnahmen

- Steigerung der Flüssigkeitszufuhr: 4-5 Liter pro Tag, gleichmäßig über den Tag verteilt (Trinken auch zu Nacht!)
- Die Urinmenge sollte mindestens 3 Liter pro 24 Stunden betragen
- Physische Aktivität (Sport)
- Normalisierung des Gewichts
- Reduzierung der Salzzufuhr auf ca. 4-5g pro Tag

Medikamentöse Prophylaxe

Da die oben beschriebenen allgemeinen Präventionsmaßnahmen nicht ausreichend sind, um die Steinbildung zu verhindern, ist eine zusätzliche medikamentöse Prophylaxebehandlung bei fast allen Patienten notwendig. Hierzu wird der Urin-pH mit Alkalizitrat auf Werte $>7,5$ eingestellt, da die Löslichkeit von Zystin in diesem Bereich deutlich zunimmt. Sollte die Steinbildung hierunter weiter bestehen, ist die zusätzliche Gabe von Tiopronin indiziert.

Da die Zystinsteinbildner in besonderem Maße als Risikopatienten anzusehen sind, ist eine lebenslange Bindung an ein urologisches Steinzentrum mit engmaschigen Kontrollen notwendig.