

Hyperammonämie

Biochemie des Ammoniaks:

- Ammoniak fällt prinzipiell immer beim Abbau stickstoffhaltiger Verbindungen (Aminosäuren, Purin- bzw. Pyrimidinbasen, biogene Amine) an
- Freier Ammoniak ist jedoch ausgesprochen toxisch, v.a. für ZNS (wohl u.a. infolge Akkumulation von Glutamat und dadurch Übererregung von NMDA-Rezeptoren)
- Aus diesem Grund geben alle Gewebe Ammoniak praktisch nur in chemisch gebundener Form ins Blut ab: Übertragung auf α -Ketosäuren, z.B. α -Ketoglutarat \rightarrow Glutamat
- Freier Ammoniak im Blut findet sich in nennenswerter Menge nur in der Pfortader, stammt aus dem Stoffwechsel von Darmbakterien
- Leber hat ausgesprochen hohe Kapazität zur Entgiftung, nimmt freien Ammoniak sowie auch die fixierten Formen rasch auf, Synthese von Harnstoff im Harnstoffzyklus, Ausscheidung über die Niere

Gründe einer Hyperammonämie (> 50 $\mu\text{mol/l}$):

- Schwerste Leberparenchymschädigung
- Angeborener Enzymdefekt z.B. im Harnstoffzyklus
- Ausgeprägter portokavaler Shunt
- Stark eingeschränkte Nierenfunktion (vermehrte Sekretion von Harnstoff in Darm, hier bakterieller Abbau)
- Reye-Syndrom

Präanalytischer Hinweis:

- Lagerung der Probe auf Eis, Bestimmung innerhalb von 60 min!

Klinik der Hyperammonämie:

- Müdigkeit, Antriebsschwäche
- Flattertremor der Hände
- Bewusstseinsverlust, Koma

Therapie:

- Reduktion der Proteinzufuhr
- Lactulose (Ansäuerung des Darms)
- Ornithin-Aspartat (Stimulation des Harnstoffzyklus)
- Dialyse

Wen's genauer interessiert:

- Bachmann C. Mechanisms of Hyperammonemia. Clin Chem Lab Med 2002; 40(7):653–662.