

## Een jonge vrouw met een ernstige hypokaliëmie

G. den BESTEN en L.D. DIKKESCHEI

**Een 20-jarige Kaukasische vrouw werd naar de SEH gestuurd met een ernstige hypokaliëmie van 1,8 mmol/L. Bij lichamelijk onderzoek vielen geen afwijkingen op behoudens een matige koorts. Het verdere laboratoriumonderzoek toonde een metabole alkalose, hyponatriëmie, hypochloremie, sterk verhoogde CRP en fors afwijkende leverwaarden. De plasma kaliumconcentratie reageerde niet op intraveneus kalium en de 24-uurs urine toonde een verhoogde uitscheiding van elektrolyten. Met behulp van DNA onderzoek werd uiteindelijk de diagnose syndroom van Gitelman gesteld, een zeldzame autosomaal recessieve aandoening van de NaCl-cotransporter in de distale tubulus. De crisis werd waarschijnlijk uitgelokt door een actieve CMV-infectie. Het syndroom van Gitelman is klinisch en biochemisch zeer vergelijkbaar met het syndroom van Bartter. In afwachting van het DNA onderzoek kan het onderscheid gemaakt worden met behulp van de calciumexcretie in urine. Beide syndromen worden behandeld met orale kaliumsuppletie in combinatie met een kaliumsparend diureticum. In het geval van een hypokaliëmie of andere elektrolytstoornissen kan de NIV-richtlijn elektrolytstoornissen gevolgd worden om tot de juiste diagnose te komen.**

*Trefwoorden: Hypokaliëmie, NaCl-transporter, Syndroom van Gitelman, Syndroom van Bartter*

### Casus

Een 20-jarige Kaukasische vrouw komt bij de huisarts met klachten van enkele dagen niet fit, hoesten en koorts. Bij klinische verdenking op een pneumonie is de huisarts gestart met amoxicilline. Na aanhoudend braken laat de huisarts de volgende dag bloed prikken. Vanwege een ernstige hypokaliëmie van 1,8 mmol/L (ref. waarde: 3,5 – 5,0) wordt de patiënt acuut ingestuurd naar de spoedeisende hulp van het Isala ziekenhuis te Zwolle. De patiënt is niet eerder in het ziekenhuis geweest, gebruikt naast amoxicilline geen medicatie en de familieanamnese is negatief voor familiale aandoeningen. Bij lichamelijk onderzoek vallen geen afwijkingen op behoudens een temperatuur van 39 graden. Er is geen sprake van hypertensie en geen hypoxemie. De X-thorax toont geen aanwijzingen voor een pneumonie. Daarnaast heeft de patiënt diffuus wat buikpijn aan weerszijden van de navel.

---

*Klinisch Chemisch Laboratorium, Isala, Zwolle*

Correspondentie: Gijs den Besten, KCL,  
Dr. Van Heesweg 2, 8025 AB Zwolle  
E-mail: g.den.besten@isala.nl

Het laboratoriumonderzoek wordt herhaald en toont een metabole alkalose met de bekende ernstige hypokaliëmie, een lichte hyponatriëmie, hypochloremie, sterk verhoogde CRP en fors afwijkende leverwaarden met gestegen ALAT, ASAT, bilirubine en  $\gamma$ GT (Tabel 1). Het ECG toont afwijkingen die kunnen passen bij een ernstige hypokaliëmie met diffuus repolarisatiestoornissen en een verlengde QTc-tijd. Het echo-onderzoek van het abdomen toont geen bijzonderheden, met name normaal pancreas, normale nieren, geen verwijde galwegen en geen vrij vocht. In de differentiaal diagnose staan een CMV/EBV infectie, hyperaldosteronisme en hypercortisolisme, maar geen van allen verklaart het volledige klinisch beeld. Bloedkweken worden afgenomen, 24-uurs urine wordt gespaard en er wordt gestart met een 4L infuus met 40 mmol KCl per liter. Ondanks de normale bloeddruk van 127/69 worden aldosteron, renine en glycyrretinezuur (mogelijke zoethoutthee- of dropmisbruik) ingezet. Na 24 uur KCl infuus blijkt het plasma kalium niet verder te stijgen dan 2,5 mmol/L. 24-uurs urine toont een verhoogde uitscheiding voor natrium, kalium, chloride, magnesium en verlaagde uitscheiding van calcium (Tabel 2). Tevens is de aldosteron/renine ratio niet verhoogd en is glycyrretinezuur niet aantoonbaar (Tabel 2). Op basis van kliniek en laboratoriumuitslagen wordt hyperaldosteronisme uitgesloten en wordt uiteindelijk gedacht aan de zeldzame erfelijke aandoening Gitelman syndroom. Hiervoor wordt DNA onderzoek naar het *SLC12A3* gen verstuurd naar het Klinisch-Genetisch Centrum Nijmegen. In de tussentijd laten de resultaten van de medische microbiologie zien dat er sprake is van een actieve CMV-infectie (anti-CMV IgG positief, anti-CMV IgM negatief), welke de leverpathologie kan verklaren. Een CMV-infectie is zelflimiterend en behandeling is over het algemeen niet geïndiceerd. Voor de hypokaliëmie wordt de patiënt behandeld met orale kaliumsuppletie en een kaliumsparend diuretica (amiloride). Na 4 dagen wordt de patiënt met een normale plasma kaliumconcentratie van 4,8 mmol/L uit het ziekenhuis ontslagen. Enkele weken later volgt de uitslag van het DNA onderzoek waarbij 2 heterozygote pathogene mutaties in het *SLC12A3* gen zijn aangetoond (missense mutatie c.815T>C, donor splice site mutatie c.2883+1G>T). Hiermee is het syndroom van Gitelman ook genetisch bevestigd en worden de patiënt en haar familieleden doorgestuurd naar de klinisch geneticus voor verder onderzoek en counseling.

### Bespreking

#### *Hypokaliëmie*

De oorzaken van een plasma hypokaliëmie kunnen

**Tabel 1.** Laboratoriumuitslagen van de patiënt op de SEH

Bepaling	Resultaat	Referentiewaarden
pH arterieel	7,58 ↑	7,35 - 7,45
pCO <sub>2</sub> arterieel	5,1	4,7 - 6,4 kPa
Bicarbonaat arterieel	35,9 ↑	22,0 - 28,0 mmol/L
pO <sub>2</sub> arterieel	10,2	9,3 - 13,3 kPa
Hemoglobine	9,0	7,5 - 10,0 mmol/L
MCV	78 ↓	80 - 100 fL
Leukocyten	5,4	4,0 - 10,0 x10 <sup>9</sup> /L
Trombocyten	202	150 - 400 x10 <sup>9</sup> /L
Glucose (niet nuchter)	7,3	4,0 - 7,8 mmol/L
Kreatinine	71	50 - 90 μmol/L
eGFR_CKD-EPI	105	>60 mL/min/1,73m <sup>2</sup>
Natrium	133 ↓	135 - 145 mmol/L
Kalium	1,8 ↓	3,5 - 5,0 mmol/L
Chloride	86 ↓	97 - 107 mmol/L
Calcium	2,21	2,20 - 2,65 mmol/L
Magnesium	0,54 ↓	0,60 - 1,10 mmol/L
Albumine	46	35 - 55 g/L
γGT	687 ↑	<40 U/L
ALAT	109 ↑	<45 U/L
ASAT	164 ↑	<40 U/L
LDH	652 ↑	50 - 250 U/L
Bilirubine	23 ↑	<17 μmol/L
Bilirubine direct	14 ↑	1 - 5 μmol/L
CRP	299 ↑	<5 mg/L

**Tabel 2.** Vervolguitslagen van de patiënt in 24-uurs urine en plasma

Bepaling	Resultaat	Referentiewaarden
<b>Urine</b>		
Kreatinine/24uur	15,8 ↑	6,0 - 14,0 mmol/24 uur
Natrium/24uur	294 ↑	130 - 200 mmol/24 uur
Kalium/24uur	401 ↑	25 - 125 mmol/24 uur
Chloride/24uur	606 ↑	110 - 250 mmol/24 uur
Calcium/24uur	0,6 ↓	2,5 - 7,5 mmol/24 uur
Magnesium/24uur	8,7 ↑	2,5 - 8,5 mmol/24 uur
Glycyrhhetinezuur	n.a.	<5 μg/L
<b>Plasma</b>		
Aldosteron	323	56 - 660 pmol/L
Renine	221 ↑	3 - 46 ng/L
Aldosteron/Renine ratio	1,5 ↓	4,1 - 81,3 pmol/ng

n.a. = niet aantoonbaar

worden opgedeeld in drie categorieën: redistributie, onvoldoende intake/extrarenaal verlies en renaal verlies (1). Onder redistributie vallen oorzaken zoals insulinetoediening, (metabole) alkalose, bèta-2-adrenerge receptoragonisten en familiale hypokaliëmie periodieke paralyse. Deze voorbeelden veroorzaken een kaliumverplaatsing van het extracellulaire naar het intracellulaire compartiment en geven vaak een acute hypokaliëmie. Bij onvoldoende intake en extrarenaal verlies ligt het probleem meestal aan verkeerde of te weinig voeding (parenterale voeding, anorexia nervosa), braken, diarree of medicatiemisbruik (laxantia). Hierbij is er een absoluut tekort aan kalium waardoor renale terugresorptie van kalium zal toenemen en er weinig kalium in de urine wordt uitgescheiden (<20 mmol/24 uur). Bij renaal verlies ligt de oorzaak bij een verlaagde renale terugresorptie of verhoogde renale excretie waardoor er teveel kalium in urine wordt uitgescheiden (>20 mmol/24 uur). Renaal kaliumverlies kan worden onderverdeeld in oorzaken die in een hoge of een laag-normale bloeddruk

resulteren (2). Een hoge bloeddruk wordt meestal veroorzaakt door een verhoogde mineralocorticoidensecretie of -effect. Voorbeelden hiervan zijn hyperaldosteronisme, syndroom van Cushing, chronisch gebruik van drop of zoethoutthee (inhibitie van 11-beta-hydroxysteroid dehydrogenase type 2), maar ook de meer zeldzame oorzaken zoals 17-alfa- of 17-beta-hydroxylase deficiëntie en het syndroom van Liddle. De verhoogde mineralocorticoid-activiteit zorgt voor een opregulatie van ENaC-kanalen (*epithelial sodium channel*) in de apicale membraan van de distale tubulus epitheelcellen (3). Dit leidt tot een verhoogde renale natrium terugresorptie. Als tegen-ion wordt kalium door de ROMK-kanalen (*renal outer medullary potassium channel*) uitgescheiden in de urine (4). Netto resulteert dit in een verhoogde natrium en verlaagde kalium plasmaconcentratie. Om de plasma osmolaliteit gelijk te houden bij een toename van natrium, zal de renale water terugresorptie onder invloed van ADH ook toenemen (4). Hierdoor blijft de plasma osmolaliteit gelijk maar zal door de toename in intravasculair volume de bloeddruk stijgen. In het geval van een hypokaliëmie met een laag-normale bloeddruk kan er verder onderscheidt gemaakt worden met behulp van het zuur-base-evenwicht (2). Een hypokaliëmie met een metabole acidose kan veroorzaakt worden door diabetische ketoacidose, (alcohol)intoxicatie en renale tubulaire acidose type I en II. Bij een normaal zuur-base-evenwicht wordt de hypokaliëmie voornamelijk veroorzaakt door medicatie (bijvoorbeeld penicillinederivaten of cisplatin) of magnesiumdeficiëntie. Een hypokaliëmie met een metabole alkalose wordt voornamelijk veroorzaakt door een toename van natriumaanbod in de distale tubulus zoals bij thiazide- of lisdiureticagebruik. Meer zeldzame oorzaken zijn de erfelijke syndromen van Bartter en Gitelman.

#### Syndromen van Bartter en Gitelman

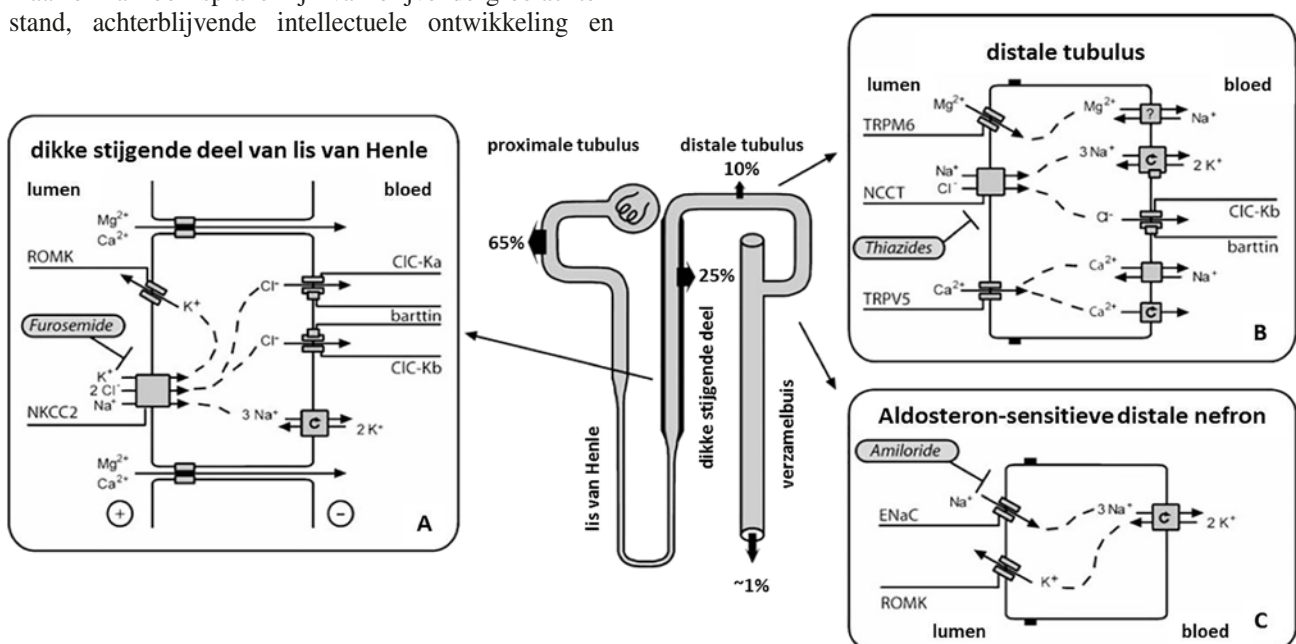
Zowel het Bartter als het Gitelman syndroom zijn autosomaal recessieve aandoeningen die vallen onder de categorie *salt-losing* tubulopathieën met secundaire hyperaldosteronisme (4). In beide gevallen is er sprake van een elektrolyttransporter of -receptor defect wat leidt tot veranderingen in de renale opname en/of uitscheiding van de elektrolyten natrium, kalium, chloride, calcium en magnesium. Bij beide syndromen presenteren patiënten zich klinisch met een laag-normale bloeddruk, polydipsie, polyurie, dehydratie en vaak met spierkrampen. Het syndroom van Gitelman geeft meestal mildere symptomen dan het syndroom van Bartter. De prevalentie van het syndroom van Bartter wordt geschat op één per miljoen en van het syndroom van Gitelman op één per veertigduizend (5, 6).

Er zijn twee types van het syndroom van Bartter waarbij de neonatale vorm zich meestal presenteert tussen de 24<sup>e</sup> en 34<sup>e</sup> week van de zwangerschap met een overschot aan vruchtwater (polyhydramnion). De klassieke vorm presenteert zich vaak pas later (basis of middelbare school leeftijd) met polyurie en polydipsie (7). De klassieke Bartter wordt veroorzaakt door een defect in de NKCC2-transporter (*sodium-potassium-2-chloride cotransporter*, het *SLC12A1* gen) in het dikke stijgende deel van de lis van Henle (4). De NKCC2-transporter is een elektroneutrale transporter die één natrium, één

kalium en twee chloride ionen transporteert over de apicale tubulusemembraan (figuur 1). Natrium en chloride worden verder getransporteerd over de basolaterale membraan maar kalium wordt terug naar het lumen getransporteerd door de ROMK-kanalen (*renal outer medullary potassium channel*). Hierdoor ontstaat er netto een positieve gradiënt over de apicale membraan die nodig is voor de passieve paracellulaire reabsorptie van calcium en magnesium (figuur 1). NKCC2 is ook de transporter waar lisdiuretica zoals furosemide op aangrijpen. Hierdoor komen de symptomen van het syndroom van Bartter en lisdiureticagebruik ook grotendeels overeen (4). Het defect in NKCC2 zorgt voor renaal natriumverlies met als gevolg een milde volumedepletie. Door de verminderde renale bloeddruk wordt het renine-angiotensine-aldosteron-systeem (RAAS) geactiveerd wat resulteert in een secundaire hyperaldosteronisme. Dit leidt vervolgens tot opregulatie van de ENaC-kanalen met als gevolg een hypokaliëmie en een metabole alkalose. Het NKCC2-defect zal ook zorgen voor een verminderde reabsorptie van chloride met als gevolg een hypochloremie en verhoogde chloride-uitscheiding in de urine. Daarnaast zal door de verminderde positieve gradiënt over de apicale membraan minder calcium en magnesium gereabsorbeerd worden. Dit zal leiden tot een hypocalciëmie en hypomagnesiëmie en een verhoogde calcium- en magnesiumuitscheiding in de urine. Naast de klassieke mutaties in de NKCC2-transporter, kan het syndroom van Bartter ook veroorzaakt worden door mutaties in transporters of receptoren die in de lis van Henle direct of indirect samenwerken met de NKCC2-transporter (figuur 1). Hieronder vallen mutaties in de ROMK-transporter, in de ClC-Kb-transporter (*chloride channel Kb*), in de Barttin-transporter (subunit van ClC-Ka en ClC-Kb) en in de CaSR-receptor (*calcium-sensing receptor*) (4). Er is weinig informatie bekend over de prognose van het syndroom van Bartter. Afhankelijk van het tijdstip van diagnose en de ernst van de klachten kunnen patiënten vrijwel symptomeloos leven, maar er kan ook sprake zijn van blijvende groeiachterstand, achterblijvende intellectuele ontwikkeling en

progressieve nierschade (4). Doel van de behandeling is het normaliseren van het plasma kalium. Dit wordt meestal bereikt met orale kaliumsuppletie in combinatie met een kaliumsparend diureticum zoals amiloride of spironolacton, soms met toevoeging van NSAIDs of ACE inhibitors.

Het syndroom van Gitelman wordt veroorzaakt door een defecte NaCl-cotransporter (NCCT, het *SLC12A3* gen) in de distale tubulus van het nefron (4). NCCT transporteert één natrium en één chloride ion elektroneutraal over de apicale tubulusemembraan (figuur 1). Zowel natrium als chloride worden vervolgens over de basolaterale membraan getransporteerd. NCCT is ook de transporter die thiazidediuretica zoals hydrochloorthiazide inhiberen. Hierdoor komen de symptomen van het syndroom van Gitelman ook grotendeels overeen met het gebruik van thiazidediuretica (4). Het NCCT-defect resulteert in vergelijkbare afwijkingen als defecten in de NKCC2-transporter bij het syndroom van Bartter. Het renale natriumverlies en de milde volumedepletie zorgen voor RAAS-activatie wat leidt tot opregulatie van de ENaC-kanalen, een hypokaliëmie en een metabole alkalose. De verminderde opname van chloride zal ook een hypochloremie en verhoogde chloride-uitscheiding in de urine geven. Een defecte NCCT-transporter, of langdurige inhibitie door thiazidediuretica, leidt tot een hypomagnesiëmie met een verhoogde magnesiumuitscheiding in de urine, overeenkomstig als bij het syndroom van Bartter. Maar in tegenstelling tot het syndroom van Bartter, resulteren het syndroom van Gitelman en thiazidediuretica gebruik in een verlaagde calciumexcretie in de urine en een normo- of hypercalciëmie. De exacte reden hiervan is nog steeds onbekend (4). In tegenstelling tot de lis van Henle, worden in de distale tubulus magnesium en calcium niet passief maar actief opgenomen door respectievelijk de TRPM6 (*transient receptor potential cation channel member 6*) en TRPV5 (*transient receptor potential cation channel subfamily V member 5*) transporters (figuur 1). Studies in thiazide-



**Figuur 1.** Schematisch overzicht van elektrolyttransport in het dikke stijgende deel van de lis van Henle (A), distale tubules (B) en de aldosteron-sensitieve distale nefron (C). Voor beschrijving en afkortingen zie tekst. Figuur bewerkt van Seyberth et al. (4).

behandelde TRPV5 knock-out muizen resulteren ook in een hypocalciurie, waarschijnlijk veroorzaakt door een verhoogde calciumreabsorptie in de proximale tubulus door de milde volumedepletie (8). Dezelfde muizen hadden een verlaagde TRPM6-expressie wat de hypomagnesiëmie zou kunnen verklaren. Het verschil in calciumexcretie in de urine is een goede marker om het syndroom van Bartter en Gitelman biochemisch van elkaar te onderscheiden (9). Er zijn tot op heden meer dan 180 mutaties gerapporteerd in het *SLC12A3*-gen, waaronder missense, frame shift en nonsense mutaties (10). De gevonden mutaties in de hier beschreven patiënt zijn beide eerder beschreven bij patiënten met het Gitelman syndroom (5, 11). De diffuse buikpijn aan weerszijden van de navel die de patiënt aangaf bij aankomst op de SEH wordt vaker gerapporteerd bij het syndroom van Gitelman en kan ten onrechte aangezien worden voor een appendicitis (12). Bij het syndroom van Bartter zit het probleem in de proximale tubulus waar het merendeel van de zoutopname plaatsvindt, maar bij het syndroom van Gitelman zit het probleem in de distale tubulus waar meer de *fine-tuning* van de zoutopname plaatsvindt. Hierdoor zijn de biochemische en klinische symptomen van het Gitelman syndroom vaak milder dan van het Bartter syndroom (7). De meeste patiënten met het syndroom van Gitelman ontwikkelen dan ook geen nierschade of andere symptomen wanneer de ziekte tijdig wordt herkend. De meeste patiënten zijn zelfs asymptomatisch totdat er een additionele stressfactor bij komt, zoals de CMV-infectie in deze casus. Gedurende een crisis kunnen door de ernstige hypokaliëmie wel levensgevaarlijke hartritme stoornissen ontstaan. De behandeling is net zoals bij het syndroom van Bartter gericht op het normaliseren van het plasma kalium door middel van orale kaliumsuppletie in combinatie met een kaliumsparend diureticum. De prognose is over het algemeen beter dan het syndroom van Bartter en vergelijkbaar met de normale populatie (13).

## Conclusie

Hypokaliëmie komt relatief veel voor en is meestal te wijden aan een extrarenale oorzaak of diureticagebruik. Indien het kalium niet reageert op de conventionele behandelmethoden moet er gedacht worden aan de meer zeldzame oorzaken van een hypokaliëmie. In de Nederlandse Internisten Vereniging richtlijn elektrolytstoornissen staan duidelijke flowdiagrammen die bij een hypokaliëmie gevolgd kunnen worden om de juiste diagnose te stellen (2). Dit flowdiagram volgend voor deze casus zijn zowel het syndroom van Bartter als het syndroom van Gitelman beide nog mogelijk. Beide syndromen presenteren zich met een combinatie van een ernstige hypokaliëmie, metabole alkalose, hypochloremie, secundaire hyperreninemie en hyperaldosteronisme en een verhoogde urine uitscheiding van natrium, kalium, chloride en magnesium. Totdat de uitslag van het DNA-onderzoek bekend is kan de calciumexcretie in urine worden gebruikt om onderscheid te maken tussen de twee syndromen (9). Calciumexcretie is verhoogd bij het Bartter syndroom maar verlaagd bij het Gitelman syndroom. Voor de behandeling maakt het onderscheid meestal niet uit, beide syndromen worden behandeld met orale kaliumsuppletie in combinatie met een kaliumsparend diureticum.

## Referenties

1. Nieuwenhuizen Kruseman AC. Differentiele diagnostiek in de interne geneeskunde. 4<sup>e</sup> editie. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2005.
2. Nederlandse Internisten Vereniging. Richtlijn elektrolytstoornissen. 2012.
3. Bhalla V, Hallows KR. Mechanisms of ENaC regulation and clinical implications. *J Am Soc Nephrol.* 2008; 19: 1845-1854.
4. Seyberth HW, Schlingmann KP. Bartter- and Gitelman-like syndromes: salt-losing tubulopathies with loop or DCT defects. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26: 1789-1802.
5. Simon DB, Nelson-Williams C, Bia MJ, Ellison D, Karet FE, Molina AM, Vaara I, et al. Gitelman's variant of Bartter's syndrome, inherited hypokalaemic alkalosis, is caused by mutations in the thiazide-sensitive Na-Cl cotransporter. *Nat Genet.* 1996; 12: 24-30.
6. Rudin A. Bartter's syndrome. A review of 28 patients followed for 10 years. *Acta Med. Scand.* 1988; 224: 165-171.
7. Shaer AJ. Inherited primary renal tubular hypokalaemic alkalosis: a review of Gitelman and Bartter syndromes. *Am J Med Sci.* 2001; 322: 316-332.
8. Nijenhuis T, Vallon V, van der Kemp AW, Loffing J, Hoenderop JG, Bindels RJ. Enhanced passive Ca<sup>2+</sup> reabsorption and reduced Mg<sup>2+</sup> channel abundance explains thiazide-induced hypocalciuria and hypomagnesemia. *J Clin Invest.* 2005; 115: 1651-1658.
9. Bettinelli A, Bianchetti MG, Girardin E, Caringella A, Cecconi M, Appiani AC, Pavanello L, et al. Use of calcium excretion values to distinguish two forms of primary renal tubular hypokalaemic alkalosis: Bartter and Gitelman syndromes. *J Pediatr.* 1992; 120: 38-43.
10. Vargas-Poussou R, Dahan K, Kahila D, Venisse A, Riveira-Munoz E, Debaix H, Gristar B, et al. Spectrum of mutations in Gitelman Syndrome. *J Am Soc Nephrol.* 2011; 22: 693-703.
11. Ji W, Foo JN, O'Roak BJ, Zhao H, Larson MG, Simon DB, Newton-Cheh C, et al. Rare independent mutations in renal salt handling genes contribute to blood pressure variation. *Nat Genet.* 2008; 40: 592-599.
12. Schweizer JJ, van Collenburg JJM. Vijf kinderen met hypokaliëmie, hypomagnesiëmie en hypocalciurie (Gitelman-syndroom) in één gezin. *Ned Tijdschr Geneesk.* 1997; 141: 1698-1701.
13. Knoers NV, Levchenko EN. Gitelman syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2008; 3: 22-27.

## Summary

### Den Besten G, Dikkeschei LD. A young woman with severe hypopotassemia. *Ned Tijdschr Klin Chem Labgeneesk.* 2017; 42: 20-23.

A 20-year old Caucasian woman was referred to the hospital with a severe hypokalemia of 1,8 mmol/L. Physical examination showed no abnormalities except for a moderate fever. Laboratory results showed a metabolic alkalosis, hyponatremia, hypochloremia, increased CRP and abnormal liver values. Plasma potassium concentration did not react upon intravenous potassium infusion and the 24-hours urine showed an increased electrolyte excretion. With the combination of clinical symptoms, laboratory results and DNA testing the final diagnosis could be made as Gitelman syndrome, a rare autosomal recessive disease of the NaCl-transporter in the distal tubule. The crisis was probably provoked by a concurrent CMV infection. Gitelman syndrome and Bartter syndrome are very similar in clinical symptoms and laboratory results. Until DNA results are known, the urine calcium excretion can be used to distinguish the two. Both syndromes are treated with oral potassium supplementation in combination with a potassium-sparing diuretics. In case of hypokalemia or any other disturbance in electrolyte concentration, the NIV-guideline *elektrolytstoornissen* can be helpful to find the correct diagnosis.

**Keywords:** Hypokalemia, NaCl-transporter, Gitelman syndrome, Bartter syndrome