●症例報告●

薬剤中止後も著明なカリウムの漏出が遷延した 経口鉄キレート剤 deferasirox による Fanconi 症候群の 1 例

高橋 哲朗¹・柴田 映道¹・丸山 篤志¹・中崎 寿隆¹津久井瑞江¹・小林 靖明¹・嶋田 博之²・栗津 緑²

(受付日：2020 年 12 月 9 日 採用日：2021 年 2 月 13 日)

要 旨

重症βサラセミアの16歳女性。輸血後鉄過剰症に対し13歳時より経口鉄キレート剤 deferasirox (Def)を開始した。5か月後に低K、低P、低尿酸血症を認め、Pを補充した。14歳時に同種末梢血幹細胞移植を行った。16歳時に胃腸炎症状に伴い著明な低K、低P、低尿酸血症、腎性糖尿、低分子蛋白尿を認めDefによるFanconi症候群と診断し、Pに加えてKの補充を開始した。Defを減量したが、4か月後に代謝性アシドーシスも出現し、Defを中止した。1か月後に各種溶質の尿への漏出は減少したがKの漏出は遷延し、中止から約1年間にわたりKの補充を要した。治療経過からK漏出は近位尿細管におけるNa再吸収障害に伴う遠位尿細管でのNa-K交換亢進が原因と考えた。DefによるFanconi症候群は近年報告されているが、本邦での論文報告はなく、大量のK漏出が遷延したFanconi症候群は国外からも報告がない。

序 言

重症βサラセミアや骨髓異形成症候群などの難治性貧血患者は、頻回の赤血球輸血のために鉄過剰症を来すことが多い。過剰に蓄積した鉄は、肝臓、心臓などに沈着し障害をもたらす、予後に大きな影響を与える。鉄キレート療法は鉄沈着による臓器障害を軽減し、生命予後を改善しうる治療である¹⁾。現在本邦で承認されている

鉄キレート剤は注射製剤 deferoxamin (デスフェラル®) と経口剤 deferasirox (Def; エクジェイド®, ジャドニユ®) である。Deferoxamin は持続皮下注や頻回の静脈注射を必要とし、外来での使用は現実的でない。一方、Def は1日1回の内服で効果を発揮し、本邦では2008年に認可されて以来、広く使用されるようになった。Defの主要な副作用として血清Cr上昇はよく知られていたが、近年はFanconi症候群の報告が増えている²⁾⁻¹¹⁾。

今回、DefによるFanconi症候群を発症し、尿中Kの漏出が重度で改善に長期間を要した1例を経験したので、治療経過および病態考察を踏まえて報告する。

症 例

症例：16歳、女性

病歴：両親がネパール人で、同国で出生した。3歳時に重症βサラセミアと診断され、定期的な輸血を開始した。輸血に伴う鉄過剰症に対し、7歳時から経口鉄キレート剤 deferiprone (日本未承認) を開始したが、フェリチンが10000 ng/ml 程度と高値のため、13歳時よりDef (エクジェイド®) へ変更された。同時期にβサラセミアの治療のために日本へ移住した。14歳時に末梢血幹細胞移植目的で入院した。入院時(Def内服開始から約5か月後)に低K血症(<3.5 mEq/L)、低P血症(<2.5 mEq/L)、低尿酸血症(<2.0 mg/dl)、尿β₂ミクログロブリン(β₂MG)高値を認め、Pは内服による補充を要した。Defによる不完全型Fanconi症候群が疑われた(図1)。入院後は静注薬である deferoxamine に変更し低K血症、低P血症、低尿酸血症は改善した。入院から半年後に末梢血幹細胞

¹ 足利赤十字病院小児科, ² 慶應義塾大学小児科
連絡著者：〒326-0843 足利市五十部町 284-1
足利赤十字病院小児科 高橋哲朗

E-mail: tetsuro.t.823@keio.jp
doi.org/10.3165/jjpn.cr.2020.0189

Key words: deferasirox / Fanconi 症候群 / 低カリウム血症 / サラセミア / 鉄過剰症

図1 Fanconi 症候群の経過

移植を実施し、輸血依存から脱した。移植片対宿主病、間質性肺炎、サイトメガロウイルス感染症、BK ウィルス出血性膀胱炎などの移植後合併症に対し、プレドニゾロン、タクロリムス、ガンシクロビル、ホスカルネットを用いた治療を受け、約1年間の入院の末に15歳時に退院した。退院時にDef(ジャドニユ®)内服を再開したところ血清K 2.8 mEq/L、血清P 1.5 mEq/Lと低下し、K、Pの補充を必要とした。Defを20 mg/kg/日から12 mg/kg/日へ減量したところ、K、Pの補充は不要となった。その後フェリチンが4000~5000 ng/mlと高値でありDefを14 mg/kg/日へ増量したところ、血清Pは1.5 mEq/Lまで低下し再びPの補充を要した。

16歳時、4日間続く嘔吐、腹痛、軟便のため自宅近くの当院を受診し、血清K 2.1 mEq/Lと著明な低下を認め入院した(図1. 入院①)。

入院時現症：身長140 cm、体重35.6 kg、体温37.8度、脈拍96回/分、呼吸数20回/分、血圧93/62 mmHg、全身状態不良、腹部平坦・軟、心窩部に圧痛あり、反跳痛なし、四肢の把握痛なし。

入院時検査所見(表1)：血清K、P、尿酸値の低下を認

めた。また血清CK、AST、ALT、LDH、ALP高値を認めた。尿検査では尿糖、蛋白尿を認めた。%TRP低値、FE_{UA}、尿β₂MG高値であった。尿Kは15 mEq/L未満であったが、尿比重1.005と希釈尿であるため尿中K漏出は否定できないと考えた。便培養、便中ノロ、ロタ、アデノウイルス抗原迅速検査は陰性であった。

経過：低K血症、低P血症、低尿酸血症、腎性糖尿、蛋白尿、尿β₂MG高値より、完全型Fanconi症候群と診断した。入院後、等張液による補液、静注と内服によりK、Pの補充した。DefによるFanconi症候群を疑い、Defを14 mg/kg/日から10 mg/kg/日へ減量した。Kの補充に伴いCKなどの逸脱酵素は低下し、低K血症による横紋筋融解症であったと考えた。下痢は1週間続いた後に軽快した。静注を中止し、塩化カリウム32 mEq/日、リン酸製剤(リン酸二水素ナトリウム一水和物・無水リン酸二水素二ナトリウム)1500 mg/日の内服で血清K、Pが安定したため入院9日目に退院した。その後は内服による補充で血清K、Pは安定していた。

退院から4か月後に再び下痢が1週間、嘔吐が3日間続き、4 kgの体重減少を認め再入院した(図1. 入

表 1 入院① 入院時検査所見

〈血算〉		Na	138 mEq/L	〈尿検査〉	
WBC	8500 / μ l	K	2.1 mEq/L	尿比重	1.005
Hb	12 g/dl	Cl	106 mEq/L	pH	5.5
PLT	18.2 万 / μ l	Ca	8.7 mg/dl	蛋白	(1+)
〈生化学〉		P	1.8 mg/dl	尿糖	(4+)
Alb	4.2 g/dl	Mg	2.4 mg/dl	尿潜血	(3+)
AST	221 U/L	CK	3466 U/L	尿沈渣	
ALT	89 U/L	CRP	<0.1 mg/dl	赤血球	1~4 /HPF
LDH	250 U/L	フェリチン	1576 ng/ml	白血球	1 未満 /HPF
ALP	1978 U/L	〈静脈血液ガス〉		尿 Na	15 mEq/L
BUN	6.6 mg/dl	pH	7.365	FE _{Na}	0.6 %
Cre	0.48 mg/dl	PCO ₂	23.2 mmHg	尿 K	6.4 mEq/L
eGFR	103.3 ml/分/1.73 m ²	BE	-1.2 mEq/L	FE _K	18.1 %
UA	1.5 mg/dl	HCO ₃ ⁻	23.5 mEq/L	%TRP	28.2 %
Glu	120 mg/dl			FE _{UA}	33.7 %
				尿 β_2 MG	17100 μ g/L

表 2 入院② 入院時検査所見

〈血算〉		Na	136 mEq/L	〈尿検査〉	
WBC	9500 / μ l	K	2.6 mEq/L	尿比重	1.010
Hb	11.6 g/dl	Cl	113 mEq/L	pH	5.0
PLT	17.1 万 / μ l	Ca	8.0 mg/dl	蛋白	(1+)
〈生化学〉		P	1.6 mg/dl	尿糖	(3+)
Alb	3.8 g/dl	Mg	2.3 mg/dl	尿潜血	($\pm$)
AST	55 U/L	CK	51 U/L	尿沈渣	
ALT	44 U/L	CRP	<0.1 mg/dl	赤血球	1~4 /HPF
LDH	167 U/L	フェリチン	1186 ng/ml	白血球	5~9 /HPF
ALP	1344 U/L	総カルニチン	17 μ mol/L	尿 Na	50 mEq/L
BUN	9.3 mg/dl	intact PTH	72 ng/ml	FE _{Na}	1.2 %
Cre	0.68 mg/dl	25(OH) VitD	4.7 pg/ml	尿 K	38.4 mEq/L
eGFR	73.8 ml/分/1.73 m ²	〈静脈血液ガス〉		FE _K	39.6 %
UA	2.0 mg/dl	pH	7.290	%TRP	41 %
Glu	146 mg/dl	PCO ₂	28.3 mmHg	FE _{UA}	24.9 %
		BE	-11.8 mEq/L	尿 β_2 MG	4460 μ g/L
		HCO ₃ ⁻	13.2 mEq/L	尿 NAG	9.6 U/L

院②)。入院翌日の血液・尿検査で、低 K 血症、低 P 血症、低尿酸血症、腎性糖尿、蛋白尿とともに、正アニオンギャップ(AG)性代謝性アシドーシスも認めた(表 2)。尿中 K は 15 mEq/L 以上であった。また尿中アミノ酸分析で汎アミノ酸尿を認めた。静注と内服による K、P の補充、クエン酸製剤の内服を開始した。完全型 Fanconi 症候群の再燃と診断し、Def を中止した。25(OH)ビタミン D 低値、intact PTH 低値および低 Ca 血症、ALP 高値を認め、アルファカルシドール内服を開始した。また低カルニチン血症を認め、レボカルニチン内服を開始した。脱水に伴い血清 Cr 高値、eGFR 低値だったが、補液によ

り速やかに正常化した。Def 中止 14 日後に腎性尿糖が陰性化、19 日後に血清尿酸が正常化した。K の漏出は改善しないため、中止 17 日後からスピロノラクトン 25 mg/day 内服を開始した。その後も多量の K と P の補充を要したが、静注を終了し塩化カリウム 160 mEq/日(塩化カリウム徐放剤 20 錠/日)、リン酸製剤 1500 mg/日の内服で血清 K、P が安定したため Def 中止から 26 日後に退院した。退院前に塩化カリウム徐放剤が販売中止となり、L-アスパラギン酸カリウムに切り替えた。生体内利用率が異なるため塩化カリウム徐放剤 20 錠(K 160 mEq)/日はおおよそ L-アスパラギン酸カリウム 30 錠(K 54

図2 Deferasirox 中止後のカリウム補充量および血漿アルドステロン、体重の推移
 ※塩化カリウムとL-アスパラギン酸カリウムは生体内利用率が異なる。L-アスパラギン酸カリウム 30 錠(K 54 mEq)/日は塩化カリウム徐放剤 20 錠(K 160 mEq)/日に相当すると換算した(本文参照)。

mEq)/日に相当するとされており、変更後に血清 K が低下しないことを確認した上で退院とした。

退院時に血清 Na 濃度は正常下限程度で保たれていたが、退院時の蓄尿検査では Na 摂取量(約 150 mEq/日)に対し排泄量が 213 mEq/日と上回っていた。また、入院中は飲水量が 1.5~2.0 L/日、尿量が 1 日 2.0~2.5 L/日と多飲・多尿があり、退院後も続いていた。これらの所見は Na の尿中排泄亢進を示しており、近位尿細管での Na の再吸収障害の持続が疑われた。Def 中止から 32 日後に尿蛋白が陰性化、36 日後にクエン酸製剤を終了し、41 日後に %TRP が正常化しリンの補充が不要となった。中止から 75 日後に尿中 β_2 MG 377 μ g/L と低下した。一方で、K 製剤の内服量も徐々に減らすことができたが、他の溶質と比べ改善が遅かった。中止約 1 か月後の血液検査で血漿レニン活性 13 ng/ml/h、血漿アルドステロン 714 pg/ml と高値であった(図 2)。その後も血漿アルドステロン高値が続いており、Def 中止から 5 か月後に NaCl 5 g/日の内服を開始した。その後血漿アルドステロンが大きく低下し、Def 中止から 8 か月後にスピロ

ラクトンを中止、9 か月後に NaCl を中止できた。一方で体重は徐々に増加し完全型 Fanconi 症候群を発症する前の体重(38~40 kg)に近づいた。Def 中止から 1 年 2 か月後に K 製剤の内服も不要となった。Def 中止後のフェリチンは 1000~1500 μ g/L と高値だが、Fanconi 症候群の再燃のリスクも考慮し Def 内服は中止のままとしている。

考 察

Fanconi 症候群は、近位尿細管障害のため近位尿細管での溶質の再吸収が障害され、尿中に多様な溶質(アミノ酸、グルコース、Na, K, リン酸、尿酸、重炭酸イオン、低分子蛋白、カルニチン、ビタミン D など)が失われる疾患である。Def による Fanconi 症候群は 2010 年代に入り多数報告されている²⁾⁻¹¹⁾。2015 年の Chuang らの後向きコホート研究では、57 人の Def を使用したサラセミア患者のうち 5 人(8.8%)が Fanconi 症候群を発症したと報告しており、決して稀な副作用ではない⁹⁾。小児や若年者(16 歳未満)もしくは高齢者(65 歳以上)で発症リ

スクが高いとされる¹²⁾。本症例は造血幹細胞移植後にタクロリムス、ホスカルネットなどの Fanconi 症候群を来しうる薬剤の使用歴があり、これらが Fanconi 症候群に関連した可能性も否定はできない。しかし、本症例の Fanconi 症候群の病勢は Def の開始・増量と基本的に一致しており、同薬が主因であると考えた。当初は K, P, 尿酸の漏出のみであったが(不完全型 Fanconi 症候群)、その後も内服を継続していたところ尿糖, 低分子蛋白尿, 正 AG 性代謝性アシドーシス, 低カルニチン血症なども出現し完全型 Fanconi 症候群を呈するに至った。Fanconi 症候群においてはビタミン D 活性化も障害される。本症例もクル病の所見を認め、活性型ビタミン D 製剤の内服を必要とした。Def 内服中は血清 Cr だけでなく、血中および尿中糖, β_2 MG, 血清 K, P, 尿酸, 重炭酸イオンなどを定期的に確認し、尿細管障害の早期発見, 早期介入に努めることが重要である。

Def による Fanconi 症候群の明確な機序は明らかではないが、Def が近位尿細管細胞内のミトコンドリア鉄のキレート化を起こし、ATP 産生を阻害することでミトコンドリア機能を障害するとされている¹²⁾。また Def が用量依存的に近位尿細管細胞のアポトーシスおよびネクローシスによる細胞死を誘導したことを示した報告もある¹³⁾。Deferoxamin などの他の鉄キレート剤での Fanconi 症候群の報告はないが、Def は他の鉄キレート剤よりも細胞膜透過性が高いことが要因として考えられている¹⁴⁾。

Def による Fanconi 症候群は一般的に可逆的とされており、中止による改善が期待できる。このことから近位尿細管細胞の細胞死を来しても Def 中止により再生が起ころうと考えられる。一方で、減量するのみでは Fanconi 症候群をコントロールできず中止を余儀なくされた例は多い⁹⁾。本症例も 15 歳時に Def の減量に伴い K, P の漏出は改善したが、16 歳時の Fanconi 症候群の増悪に対しては Def 減量では対応できず中止を必要とした。15~16 歳にかけて Def の内服を継続しており、この間に細胞死が起きたため、Def を少量へ減量しても強い溶質の漏出が続き中止せざるを得なかったと考えられる。

本症例は Fanconi 症候群の増悪により 2 回の入院を必要としたが、いずれも腹痛、嘔吐、水様下痢などの胃腸炎症状を伴った。Def による Fanconi 症候群の発見の際に胃腸炎症状を認めたとの報告は少なくない⁵⁾¹⁰⁾¹¹⁾。これは便中への喪失が増えたため電解質異常が増悪した可能性が考えられるが、Def 内服中の患者が胃腸炎などの急性感染症に罹患した際には Fanconi 症候群の所見に特

に注意すべきである。

Def による Fanconi 症候群は多くの報告は Def 中止後 2 か月以内に改善を認めている¹²⁾。一方、本症例では多くの溶質の漏出は 1 か月以内に軽快したものの、著明な K の漏出が 1 年以上にわたって持続した。多量の K の補充を必要とし、調整のために頻回の受診を必要とした。一般に、Fanconi 症候群による K の漏出は、近位尿細管での重炭酸イオンや Na の再吸収障害が主な原因とされる¹⁴⁾¹⁵⁾。遠位尿細管管腔内への重炭酸イオンに伴う Na の到達量増加および二次性高アルドステロン血症は二次的な K 漏出の増加をもたらす(図 3)。本症例においては代謝性アシドーシスが改善した後も K 漏出が続いたことから、近位尿細管での Na 再吸収障害が存在していることが疑われた。多飲多尿が続いていたこと、蓄尿検査での摂取量に比べ Na 排泄量が多かったこと、血漿レニン、アルドステロン高値などは Na 再吸収障害を示唆する所見であった。近位尿細管障害での Na 再吸収障害そのものは Def 中止による回復を待つ他ないが、二次的なレニン・アルドステロン系亢進は介入の余地がある。アルドステロン作用による集合管での K 分泌の抑制を目的に、スピロノラクトン内服を開始した。また、塩化ナトリウム内服による体液量増加により、体重は徐々に病前の体重に近づき、それに伴い血漿アルドステロンは大きく低下し K 補充量の減量が可能となった。塩類喪失性腎症における二次性高アルドステロン血症に伴う低 K 血症に対する塩化ナトリウムの有効性は過去に報告されている¹⁶⁾。

以上より、本症例において K の漏出の回復が他の溶質と比べて大きく遅れたことは、Na 再吸収障害回復が遅れたことによると考えられる。代謝性アシドーシスは早期に回復していることから Na のみの再吸収障害が示唆される。Sebastian らは著明な低 K 血症、高アルドステロン血症を来した Fanconi 症候群の 2 例(多発性骨髄腫に伴う二次性 Fanconi 症候群、特発性 Fanconi 症候群)を報告している¹⁷⁾。長期的に観察された報告ではなく回復に要した期間は不明だが、K の漏出が著明であり他の溶質の漏出と比べて程度に差異があった点が共通しており、本症例で観察された病態は Def 以外を原因とする Fanconi 症候群においてもみられると考える。この病態の原因の解明のためには症例の蓄積が必要であると考えられる。

結 論

Def による Fanconi 症候群を発症し、同薬中止後も大量の K の漏出が続き、改善に長期間を要した症例を経験

図3 Mechanism of urinary potassium loss and treatment strategy in this case

した。遷延性のKの漏出の本態は、近位尿細管でのNa再吸収障害による遠位への輸送増加および体液量減少による二次性高アルドステロン血症に起因する遠位尿細管でのNa-K交換亢進が原因と考えられた。薬剤の中止に加えて、塩化ナトリウム、抗アルドステロン薬が病態の改善に有用である可能性が示された。

「日本小児腎臓病学会の定める基準に基づく利益相反に関する開示事項はありません。」

文 献

- 1) 特発性造血障害に関する調査研究班：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特発性造血障害に関する調査

研究(平成20年度)：輸血後鉄過剰症の診療ガイド。2008。

- 2) Even-Or E, Becker-Cohen R, Miskin H: Deferasirox treatment may be associated with reversible renal Fanconi syndrome. *Am J Hematol* 2010; 85: 132-134.
- 3) Grangé S, Bertrand DM, Guerrot D, Eas F, Godin M: Acute renal failure and Fanconi syndrome due to deferasirox. *Nephrol Dial Transplant* 2010; 25: 2376-2378.
- 4) Yacovich J, Stark P, Barzilai-Birenbaum S, Krause I, Pazgal I, Yaniv I, Tamary H: Acquired proximal renal tubular dysfunction in β -thalassemia patients treated with deferasirox. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010; 32: 564-567.
- 5) Wei HY, Yang CP, Cheng CH, Lo FS: Fanconi syndrome in a patient with β -thalassemia major after using deferasirox for 27 months. *Transfusion* 2011; 51: 949-954.
- 6) Rheault MN, Bechtel H, Neglia JP, Kashtan CE: Reversible Fanconi syndrome in a pediatric patient on deferasirox. *Pediatr Blood Cancer* 2011; 56: 674-676.

- 7) Dubourg L, Laurain C, Ranchin B, Pondarré C, Hadj-Aïssa A, Sigaudou-Roussel D, Cochat P: Deferasirox-induced renal impairment in children: an increasing concern for pediatricians. *Pediatr Nephrol* 2012; 27: 2115–2122.
- 8) Dee CMA, Cheuk DK, Ha SY, Chiang AK, Chan GC: Incidence of deferasirox-associated renal tubular dysfunction in children and young adults with beta-thalassemia. *Br J Haematol* 2014; 167: 434–436.
- 9) Chuang GT, Tsai JJ, Tsau YK, Lu MY: Transfusion-dependent thalassaemic patients with renal Fanconi syndrome due to deferasirox use. *Nephrology (Carlton)* 2015; 20: 931–935.
- 10) Papneja K, Bhatt MD, Kirby-Allen M, Arora S, Wiernikowski JT, Athale UH: Fanconi syndrome secondary to deferasirox in Diamond-Blackfan anemia: Case series and recommendations for early diagnosis. *Pediatr Blood Cancer* 2016; 63: 1480–1483.
- 11) Khan I, Muhammad M, Patel J: Deferasirox-a rarer cause of Fanconi syndrome. *J Community Hosp Intern Med Perspect* 2019; 9: 358–359.
- 12) Díaz-García JD, Gallegos-Villalobos A, Gonzalez-Espinoza L, Sanchez-Niño MD, Villarrubia J, Ortiz A: Deferasirox nephrotoxicity-the knowns and unknowns. *Nat Rev Nephrol* 2014; 10: 574–586.
- 13) Martin-Sanchez D, Gallegos-Villalobos A, Fontecha-Barriuso M, Carrasco S, Sanchez-Niño MD, Lopez-Hernandez FJ, Ruiz-Ortega M, Egido J, Ortiz A, Sanz AB: Deferasirox-induced iron depletion promotes BclxL downregulation and death of proximal tubular cells. *Sci Rep* 2017; 7: 41510.
- 14) Sebastian A, McSherry E, Morris RC: On the mechanism of renal potassium wasting in renal tubular acidosis associated with the Fanconi syndrome (type 2 RTA). *J Clin Invest* 1971; 50: 231–243.
- 15) Johnson RJ, Feehally J, Floege J, Tonelli M: *Comprehensive Clinical Nephrology*, 6th Edition. Amsterdam, Elsevier, 2018: 586–596.
- 16) Fulp M: A patient with sodium- and potassium-losing nephropathy. *Am J Med Sci* 2003; 325: 93–97.
- 17) Sebastian A, McSherry E, Morris RC: Renal potassium wasting in renal tubular acidosis (RTA): its occurrence in types 1 and 2 RTA despite sustained correction of systemic acidosis. *J Clin Invest* 1971; 50: 667–678.

Fanconi syndrome secondary to deferasirox with severe and prolonged urinary potassium loss in a β -thalassemia major patient

Tetsuro Takahashi¹, Akimichi Shibata¹, Atsushi Maruyama¹, Hisataka Nakazaki¹, Mizue Tsukui¹, Yasuaki Kobayashi¹, Hiroyuki Shimada², Midori Awazu²

¹Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Ashikaga Hospital

²Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine

The patient is a 16-year-old female with β -thalassemia major treated with hematopoietic stem cell transplantation, having received deferasirox (Def) therapy for 3 years for transfusional iron overload. At the age of 13 years, she was started on Def. After 5 months, she was found to have hypokalemia, hypophosphatemia, and hypouricemia and required phosphate supplementation. At 16 years, she developed gastroenteritis. Laboratory data showed hypokalemia, hypophosphatemia, hypouricemia, glycosuria, and low-molecular weight proteinuria. She was diagnosed as Fanconi syndrome related to Def and required potassium supplementation in addition to phosphate. In spite of reducing the dose of Def, Fanconi syndrome worsened 4 months later, which necessitated the discontinuation of Def. While hypophosphatemia, hypouricemia, glycosuria, and low-molecular weight proteinuria resolved after 1 month, urinary potassium loss persisted. She needed potassium supplementation for 1 year. In addition to hypokalemia, natriuresis and polyuria, recognized subsequently, also persisted. Enhanced NaCl intake along with an aldosterone blocker helped to reduce urinary potassium loss. It was considered that hypokalemia was attributable to decreased proximal reabsorption of sodium, increased distal delivery, and aldosterone-driven sodium-potassium exchange leading to urinary potassium loss.

Key words: deferasirox, Fanconi syndrome, hypokalemia, thalassemia, iron overload