Хүнд зэргийн гипокалеми бүхий бөөрний сувганцрын хүчилшил 1-р хэлбэрийн эмнэлзүйн тохиолдол

С.Байгалмаа, Б.Сарантуяа, Э.Нарныгэрэл

Бөөр Дотоод Шүүрэл Судлалын Тасаг, УХТЭ,
Цахим хаяг: saraa_890818@yahoo.com

Түлхүүр үг:

Бөөрний сувганцрын хүчилшил 1-р хэлбэр
Шигрень хам шинж
Гипокалеми
Анионы зөрүү

Товч утга: Бөөрний холын тахир сувганцрын хүчилшил нь нарийн эмгэг жам бүхий ховор тохиолддог амь насанд аюултай электролитын алдагдлаар илэрдэг эмгэг юм. Бид 53 настай эмэгтэй, урьд өмнө нь хүнд зэргийн цусны кали багасалт болон булчин сулрах зовиуртай эмнэлэгт олон удаа хандаж байсан өвчтөний тухай өгүүлнэ. Түүнчлэн нүд хуурайших болон ам хатах зовиуртай. Эхний үзлэгээр хлор ихсэлт бүхий бодисын солицооны ацидоз, хүнд зэргийн кали багасалт, байнгийн шээс хүчиллэг байснаас гадна шээсний анионий зөрүү эерэг байсан нь бөөрний сувганцрын хүчилшил 1-р хэлбэр гэж үзэхэд хүргэсэн. Бид калийн бэлдмэл болон бикарбонатыг эмчилгээнд хэрэглэхэд бөөрний үйл ажиллагаа сайжраагүй, бөөрний түүдгэнцрийн шүүлтийн хурд 47 мл/мин/1,73 м^2 орчим хэвээр байсан боловч цусны кали тогтворжиж, хүчилшил засарсан. Гипокалеми бүхий өвчтөнүүдийг хүндрэлээс сэргийлэх, үндсэн шалтгааныг илрүүлэх, бөөрний архаг өвчин үүсэхээс сэргийлэхийн тулд нарийн үнэлэх хэрэгтэй. Давтан шалтгаан тодорхойгүй кали багасах нь оношлогоонд чухал ач холбогдолтой. Ийм учир тодорхойгүй кали бага үед үндсэн шалтгааныг илрүүлэх нь чухал юм.

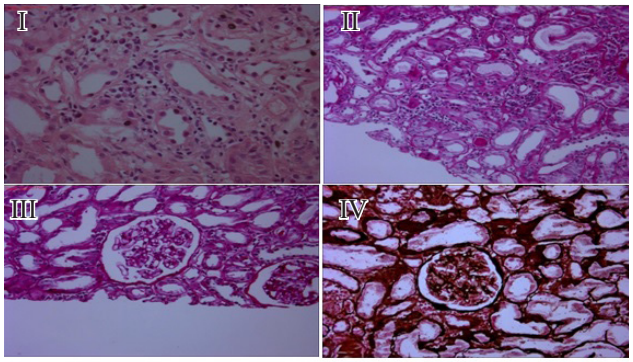
Үндэслэл: Бөөрний сувганцрын хүчилшил (БСХ) 1-р хэлбэр нь нефроны холын тахир сувганцрын шингэн хүчиллэг болох үйл ажиллагаа алдагдсантай холбоотой үүсдэг эмгэг юм[1,2]. Ихэнх өвчтөнүүд хөнгөн эсвэл шинж тэмдэггүй байдаг учир хожуу оношлогддог. Цаашид энэ нь хүнд хэлбэрийн хүчил шүлтийн өөрчлөлт, тухайлбал хлор ихсэлттэй бодисын солилцооны ацидоз, хүнд зэргийн цусны кали багасалтад хүргэх бөгөөд зүрхний хэм алдалт, зүрх зогсох зэргээр амь насанд эрсдэл учруулдаг. Хүүхдэд БСХ 1-р хэлбэр ихэнхдээ генийн гажиг, шээс дамжуулах замын гаж хөгжилтэй холбоотой байдаг[3] бол насанд хүрэгсдэд халдварууд, эмийн хэрэглээ, аутоиммуны эмгэгтэй холбоотой үүсдэг. Бид урьд өмнө нь олон удаа шалтгаан тодорхойгүй, хүнд хэлбэрийн гипокалеми оношоор бүх бие суларна гэсэн зовууртай эмнэлэгт хандаж байсан өвчтөний тухай өгүүлнэ.

Тохиолдол: Эмчлүүлэгч 53 настай эмэгтэй. Улсын хоёрдугаар төв эмнэлгийн яаралтай тусламжийн тасагт бүх бие сулрана, булчингаар өвдөнө гэсэн зовууртай ирсэн. 2016 онд системийн склеродерми оношлогдож mycophenolate mofetil (1000мг 1ш-2удаа) болон метилпреднизолон (32 мг-аар эхэлж 4 мг болгосон) ууж байсан түүхтэй. Түүнчлэн, олон удаа хүнд зэргийн гипокалемийн улмаас бүх биеийн булчин суларч амьсгал авч чадахгүй болсноор бусад эмнэлгийн яаралтай тусламжийн тасгуудад ханддаг байсан. Энэ үедээ зөвхөн кали нөхөх эмчилгээ хийлгэн түр зуур эмнэлзүйн сайжрал өгдөг байв. Асуумжаар нүд хуурайшиж, ам их хатдаг бөгөөд ээж нь Шигрень хам шинж оноштой боловч ямар нэг эмчилгээ хийлгэдэггүй гэнэ. Үзлэгээр хэл хуурай, уруул омголтсон, амьсгал зүрх судасны эрхтэн тогтолцоонд өөрчлөлтгүй, хэвлийн цуллаг эрхтнүүд хэвийн, мэдрэлийн үзлэгээр 4 мөчний булчингийн хүч эрс суларсан байв.

Оношилгооны аргачлал: Биохимийн шинжилгээнд хлор ихсэлтийн Cl-121.7 mmol/l (95-115mmol/l) анионы зөрүү хэвийн An Gap-12 mEq/l (10-16 mEq/L) бодисын солилцооны ацидоз, pH-7.29 (7.35-7.45), HCO3-10.9mEq/L (22-26mEq/l), мөн хүнд зэргийн гипокалеми K-1.9 mmol/l (3.5-5.1mmol/l). +Түүнчлэн креатинин 106.8 µmol/l ((GFR-47ml/min/1.73m²), бусад элекролитууд кальци, магни, фосфор хэвийн хэмжээнд байсан. Артерийн цусны хийн шинжилгээгээр pH-7.29 (7.35-7.45), HCO_3-10.9 mEq/l (22-26 mEq/l), pCO_2-23

mmHg (35-45mmHg) байсан. Шээсний шинжилгээнд хувийн жин 1015 (1015-1025), шээсний pH-7.0 (5-7) байсан тул өвчтөний шээсний анионы зөрүүг UAG= $[Na^+] + [K^+] - [Cl^-]$ томьёогоор бодож гаргасан (UAG) +25.9 mEq/L буюу эерэг, 24 цагийн шээсний Cl бага 96.3mmol/l (170-230mmol/24h) байв. Давтан шээсний шинжилгээнүүдэд байнгын шээсний шүлтшил (pH хэмжээ, 6.0–7.0) илэрсэн шээсээр глюкоз болон фосфор илрээгүй тул ойрын тахир сувганцрын хүчилшилийг үгүйсгэсэн. Эдгээр шинжилгээний өөрчлөлтүүдээс хүнд зэргийн шинж тэмдэг бүхий гипокалемигээр илэрсэн БСХ 1-р хэлбэр гэж дүгнэсэн.

Иммунологийн шинжилгээгээр Шигрень хамшинжийн үеийн эсрэг бие SS-A52 болон SS-A60 (эерэг), SS-B (эерэг) байсан нь Шигрень хам шинж гэж онолоход хүргэсэн. Бусад иммунологийн үзүүлэлтүүд хэвийн байв. Бөөрний эдээс сорьц авч шинжлэхэд бөөрний завсрын эдийн архаг үрэвсэл, хөнгөн зэрэг (Chronic mild interstitial nephritis) илэрсэн (зураг 1-4). Иймд хүнд зэргийн гипокалеми бүхий БСХ 1-р хэлбэр гэсэн дүгнэлтийг гаргав.



Зураг I- Гематоксилин эозин /H&E/- ээр будсан зурганд завсрын эдэд үрэвслийн эсийн нэвчдэс, сувганцрын хатингаршил илэрсэн.
Зураг II, III-/PAS/. Мөн завсрын эдийн эсийн олшрол, зарим сувганцрын хатингаршил байгаа боловч хэвийн түүдгэнцэр харагдаж байна.
Зураг IV-/Methenamine silver/ түүдгэнцэр хэвийн боловч сувганцрын хатингаршил, сувганцрын завсрын эдийн фиброз өөрчлөлт илэрсэн.

Эмчилгээний үр дүн: Өвчтөн холбох эд үе судлалын эмчийн заалтаар mycophenolate mofetil 1000 мг-аар 2 удаа, Methylprednisolone 4 мг-аар өдөрт нэг удаа тус тус уудаг (32 мг-аар эхэлж 4 мг болгосон). Sodium bicarbonate 850 мг-аар 2 ширхгээр өдөрт 3 удаа уусан. Калийн бэлдмэл уухаар болон судсаар хэрэглэсэн / калийн хлорид 7,5%-100 мл/. Хоёр долоо хоногийн эмчилгээний дараа сийвэнгийн кали (3.0-3.5mmol/l) болсон, зовиур эрс багасч биеийн байдал сайжирсан. Үүнээс хойш 14 хоногийн зайтай хяналтын давтан үзлэгүүдэд хөнгөн зэргийн гипокалеми (3.0-3.2 mmol/l), бөөрний үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр (креатинин 110-130 µmol/l), бодисын солилцооны ацидоз (pH-7.32 HCO_3-17mmHg) байв. Уух хэлбэрээр бикарбонат (Sodium bicarbonate 850 mg) хэрэглэж байгаа боловч өндөр тунтай калийн хлоридын бэлдмэл манай улсад уух хэлбэрээр байхгүй тул ихэнхдээ судсаар хэрэглэж байна.

Хэлцэмж: Энэ ховор тохиолдлоор олон удаа шалтгаан тодорхойгүйгээр цусны кали багасдаг өвчтөний тухай өгүүлсэн. Эмнэлзүйд бүх бие сулрах, амьсгал давчдах, дөрвөн мөчний булчин суларч хөдөлгөөн хязгаарлагдаж, хлор өндөр бүхий бодисын солилцооны хүчилшил, хүнд зэргийн гипокалеми илэрсэн. Шээсний шинжилгээнд тогтмол шүлтшил, анионы зөрүү эерэг байсан нь БСХ 1-р хэлбэр болон бөөрний завсрын эдийн архаг үрэвсэл байна гэдэг дүгнэлтэд хүргэсэн. Шигрень (Sjogren's syndrome) хам шинж болон бөөрний завсрын эдийн архаг үрэвсэл батлагдсан. Иймд Шигрень хам шинжийн шалтгаантай БСХ 1-р хэлбэр гэж үзсэн. Цаашид бикарбонат болон калийн бэлдмэлийг тогтмол хэрэглэсэн учраас түүний электролит болон бодисын солилцооны хүчилшлийг тодорхой төвшинд барьж байгаа ч нэгэнт бөөрний завсрын эдийн архаг үрэвсэл үүссэнээс түүдгэнцрийн шүүлтийн хурд багассан хэвээр, бөөрний архаг дутагдал үүссэн. Харин бодисын солилцооны хүчилшил болон кали багасалтыг тодорхой төвшинд хянаснаар бөөрний архаг дутагдал даамжирч бөөр орлуулах эмчилгээнд орох хугацааг хойшлуулж, бөөрний архаг дутагдлын явцыг удаашруулахад нөлөөлж байна. Учир нь байнгын цусны кали багасалт болон бодисын солилцооны хүчилшил нь бөөрний үйл ажиллагаанд нь сөргөөр нөлөөлдөг.

1-р хэлбэрийн бөөрний сувганцрын хүчилшил нь тахир болон цуглуулах сувганцарт шээсийг хүчилшүүлэх үйл ажиллагааны алдагдлаас үүсдэг[4]. Тайландын хүн амын дунд энэ эмгэг 2,8% -ийн тархалттай бүртгэгдсэн байна[5]. Остеопени болон хам шинжтэй тодорхой бүлэг хүмүүсийн дунд тархалт өндөр 22-25%[6-9] байдаг аж. Бид шээсний электролит, шээсний анионы зөрүү, цусны хийн шинжилгээ болон бөөрний эдийн шинжилгээ хийснээр анх удаа БСХ 1-р хэлбэрийг оношлох боломж бүрдсэн. Гэвч цаашдаа зарим бөөрний сувганцрын сувганцрын эмгэгүүдийг оношлохын тулд шээсний осмометрийн аппарат хэрэгтэй байна. Түүнчлэн манай орны хувьд өндөр тунтай уух хэлбэрийн калийн хлорид байдаггүй тул архаг кали багатай ийм өвчтөнүүдэд кали нөхөх эмчилгээ хийхэд асуудал тулгарч байна.

Дүгнэлт: Шалтгаан тодорхойгүй кали багатай өвчтөнүүдийг, мөн түүнийг үүсгэх үндсэн шалтгааныг эрт илрүүлэх нь ихээхэн ач холбогдолтой байна. Учир нь кали тогтмол бага байх нь бөөрний үйл ажиллагааг буурууллж бөөрний архаг дутагдалд хүргэх, амь насанд аюултай хүчил шүлтийн тэнцвэрийн алдагдал үүсгэх, зүрхний булчингийн үйл ажиллагаанд нөлөөлж, зүрхний дутагдалд хүргэх, хүнд хэлбэрийн эрдсийн алдагдал үүсгэх эрсдэлтэй байдаг.

Талархал: Мэдээллийг судалгаанд ашиглахыг зөвшөөрсөн өвчтөнд болон хамтран ажилласан эмч нартаа талархал илэрхийлэе.

Ном зүй:

1. *Both T, Zietse R, Hoorn EJ, van Hagen PM, Dalm VA, van Laar JA, et al. Everything you need to know about distal renal tubular ac-*

idosis in autoimmune disease. Rheumatol Int. 2014;34(8):1037–45.
2. *Yaxley J, Pirrone C. Review of the diagnostic evaluation of renal tubularacidosis. Ochsner J. 2016;16(4):525–30.*
3. *Agarwal A, Kumar P, Gupta N. Pediatric Sjogren syndrome with distal renal tubular acidosis and autoimmune hypothyroidism: an uncommon association. CEN Case Rep. 2015;4(2):200–5.*
4. *Bagga A, Sinha A. Evaluation of renal tubular acidosis. Indian J Pediatr. 2007;74(7):679–86.*
5. *Nimmannit S, Malasit P, Susaengrat W, Ong-Aj-Yooth S, Vasuvattakul S, Pidetcha P, et al. Prevalence of endemic distal renal tubular acidosis andrenal stone in the northeast of Thailand. Nephron. 1996;72(4):604–10.*
6. *Pongchaiyakul C, Domrongkitchaiporn S, Stitchantrakul W, Chailurkit LO,Rajatanavin R. Incomplete renal tubular acidosis and bone mineral density: apopulation survey in an area of endemic renal tubular acidosis. Nephrol Dial Transplant. 2004;19(12):3029–33.*
7. *Comprehensive clinical pathology, 5 th edition 1246-1270 pages*

A case report of renal tubular acidosis type 1 with severe hypokalemia

Baigalmaa.S[1], Sarantuya.B[1], Narniigerel.E[1]

[1]Second General Hospital of Mongolia, Department of Nephrology
Email: saraa_890818@yahoo.com

Background: Distal renal tubular acidosis is an uncommon condition with complex pathophysiology that can present with life-threatening electrolyte abnormalities.
Case presentation: We describe the case of a 53-year-old woman with previous episodes of severe hypokalemia, severe muscle weakness and fatigue. In addition she is suffering from symptoms of dry eye and dry mouth. Initial evaluation revealed hyperchloremic metabolic acidosis, severe hypokalemia, persistent alkaline urine and a positive urinary anion gap, suggestive of distal renal tubular acidosis type 1. Additional laboratory work up and renal biopsy led to the diagnosis of primary Sjogren's syndrome with associated chronic tubulo-interstitial nephritis. She had taken mycophenolate mofetil and prednisone for the Sjogren's syndrome and systemic scleroderma since 2016. We started to treat with potassium and bicarbonate supplementation. Nonetheless, her renal function failed to improve and remained steady with an estimated glomerular filtration rate of 47 ml/min/1.73 m^2. She is clinically quiet stable including blood potassium level and metabolic acidosis.
Conclusions: Hypokalemia should be carefully evaluated to prevent adverse complications, uncover a potentially treatable condition, and prevent the progression to chronic kidney disease. Repeated episodes of unexplained hypokalemia could be an important clue for diagnosis. For that reason, to figure out of the cause of the unspecified hypokalaemia is crucial.

Key word: Renal tubular acidosis type 1, Sjogren's syndrome, hypokalemia, anion gap