

Distal Renal Tübüleri Asidoza Bağlı Hipokalemik Paralizi Gelişimi ile Ortaya Çıkan Primer Sjögren Sendromu: Olgu Sunumu

Primary Sjogren's Syndrome Presenting with Hypokalemic Paralysis due to Distal Renal Tubular Acidosis: A Case Report

Didem Eroğlu¹, Erkan Şengül², Fulya Dörtbaşı³, Esra Yeşilyurt¹, Emre Dönmez¹

¹Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kocaeli, Türkiye

²Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nefroloji Kliniği, Kocaeli, Türkiye

³Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Kocaeli, Türkiye

ÖZET

Sjögren sendromu egzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize kronik otoimmün bir hastalık olup sıklıkla ağız ve göz kuruluğu şikayetleri ile ortaya çıkmaktadır. Sjögren sendromunda böbreklerin tutulumu nadir değildir. Sjögren sendromu genellikle tubulointerstisyel nefrit ve distal renal tübuler asidoza (dRTA) neden olabilmektedir. Hipokalemi dRTA olan hastalarda en sık görülen elektrolit bozukluğudur. Hipokalemik paralizi ve dRTA saptanan hastalarda etyolojide Sjögren sendromu göz önüne alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipokalemi, Distal Renal Tübuler Asidoz, Sjögren Sendromu

ABSTRACT

Sjogren's syndrome is characterized by lymphocytic infiltration of exocrine glands is a chronic autoimmune disease often arises with mouth and eye dryness complaints. Renal involvement in Sjögren's syndrome is not rare. Sjögren's syndrome often cause tubulointerstitial nephritis and distal renal tubular acidosis. Hypokalemia is the most common electrolyte disorder in patients with distal tubular acidosis. The etiology in patients with hypokalemia, paralysis and distal renal tubule acidosis should be considered Sjögren's syndrome.

Keywords: Hypokalemia, Distal Renal Tubular Acidosis, Sjogren's Syndrome

İletişim (Correspondence):

Dr. Didem Eroğlu

Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kocaeli

Tel: 5425604802 / E-mail: dr_didemeroğlu@hotmail.com

GİRİŞ

Sjögren sendromu egzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize kronik otoimmün bir hastalık olup sıklıkla ağız ve göz kuruluđu şikayetleri ile ortaya çıkmaktadır (1). Sjögren sendromunda böbreklerin tutulumu nadir deđildir. Genellikle tubulointerstisyel nefrit ve distal renal tubuler asidoza (dRTA) neden olabilmektedir (1,2). Hipokalemi, dRTA olan hastalarda en sık görülen elektrolit bozukluđudur. Yine de Sjögren sendromunun dRTA'ya bađlı ciddi hipokalemik paralizisi ile ortaya çıkması sık görülen bir durum deđildir.

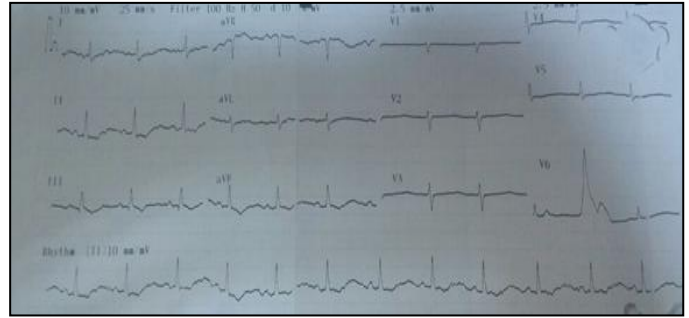
OLGU

44 yaşında bir bayan hasta bir haftadan beri devam eden ve giderek artan her iki kol ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Sigara ve alkol kullanmıyordu. Fizik muayenede genel durumu iyi, bilinci açıktı. Kan basıncı 80/50 mmHg, kalp hızı 84/dk ve ateş 36.5 C idi. Her dört ekstremitede 3/5 kas gücü kaybı vardı. Diđer sistem muayeneleri normaldi. Elektrokardiyografide T dalgalarında düzleşme izlendi (Şekil 1). Laboratuvar incelemesinde üre: 44 mg/dl, kreatinin: 0.76 mg/dl, sodyum: 145 mEq/L, potasyum: 1.9 mEq/L, klor: 125 mEq/L, kalsiyum: 8.7 mg/dl, fosfor: 1.9 mg/dl, magnezyum: 3 mg/dl, ürik asit: 2.8 mg/dl idi. Serum anyon gap normaldi (6 mEq/L). Kan gazında pH:7.24, bikarbonat:13.4 mEq/L, PCO2:27.5 mmHg, PO2:109 mmHg saptandı.

Hastanın yapılan tetkikleri normal anyon açıklı hipokalemik hiperkloremik metabolik asidoz ile uyumlu idi. Diđer normal anyon gapli metabolik asidoz nedenleri dışlandıđı için hastada RTA olabileceđi düşünöldü. Bakılan idrarda pH:6.5 idi ve idrar anyon açığı pozitif (59 mEq/L). Bu bulgular hastada dRTA olduđunu destekliyordu. dRTA'ya neden olabilecek altta yatan bir patolojiyi belirlemeye yönelik ileri inceleme yapıldı. Göz kuruluđu tarif eden hasta göz hastalıkları ile konsulte edildi. Ancak, Schirmer testi negatif idi. Hastaya Rose-bengal testi yapılamadı. Ağız kuruluđu olan hastanın tükürük bezlerinin ultrasonografik incelemesinde bilateral submandibular bez parankimi heterojen izlendi. Minör tükürük bezi biyopsi kesitlerinde bir duktus çevresinde minimal (50 lenfositten az) lenfoid hücre infiltrasyonu izlendi, Chisholm ve Mason sınıflamasına göre grade 1 olarak deđerlendirildi.

Tükürük bezi sintigrafisinde her iki parotiste ve her iki submandibular tükürük bezinde azalmış ekstraksiyon fonksiyonu izlendi. Serolojik belirteçlerin incelemesinde anti-nükleer antikor (titre:1/320), anti-SSA/Ro ve anti-SSB/La pozitif tespit edildi. Hastanın klinik ve laboratuvar bulguları sistemik lupus eritematozis (SLE), romatoid artrit, primer biliyer siroz gibi sekonder sjögren sendromu nedenlerinin tanı kriterlerini tam olarak karşılamadı.Tedavide parenteral potasyum ve bikarbonat verildi. Primer sjögren sendromu olarak kabul edilen hastanın devam tedavisi oral potasyum sitrat, potasyum bikarbonat, hidroklorokin, azathioprin ve prednizolon olarak düzenlendi. Hastanın başvuru ve tedavi sonrası laboratuvar bulguları tablo-1'de sunulmuştur.

Şekil 1. Hastanın Başvurusundaki Elektrokardiyografisi



TARTIŞMA

Sjögren sendromu genellikle egzokrin bezlerin tutulduđu kronik otoimmün bir hastalıktır. Tek başına görölebildiđi gibi (primer sjögren sendromu), romatoid artrit, SLE, progresiv sistemik sklerozis gibi otoimmün hastalıklara da eşlik edebilmektedir. Kadınlarda daha sık (K:E=9:1) görülür (2). Özellikle lakrimal ve tükürük bezleri tutulur ve hastalar ağız ve göz kuruluđu şikayetleri ile başvururlar. Bunun dışında cilt, akciđer, gastrointestinal sistem, santral ve periferik sinir sistemi, kas iskelet sistemi ve böbrekler de etkilenebilir (1,3). Sjögren sendromu'nda böbrek tutulum nadir deđildir. En yaygın görülen böbrek hastalıđı tubulointerstisyel nefrittir ve bu hastalarda RTA gelişebilir (4). Primer sjögren sendromu'nda RTA insidansının %33-73 olduđu gösterilmiştir (5-6).

RTA normal anyon açıklı hiperkloremik metabolik asidoz ile karakterize olup amonyum oluşumunda bozukluk, hipoadosteronizm, proksimal tubulus bozuklukları ve distal tubulus bozuklukları şeklinde dört gruba ayrılır. dRTA'da distal tubulde H+ ekspresyonunda defekt vardır.

İdrar anyon gap'i pozitif ve idrar pH'ı 5.5'in üzerindedir.

Tablo 1. Olgunun Başvurusu ve Tedavi Sonrasındaki Laboratuvar Bulguları

Parametre	Başvuru	Tedavi sonrası	Normal aralık
Sodyum (mEq/L)	145	138	136-145
Potasyum (mEq/L)	1.9	4.5	3.1-5.1
Klor (mEq/L)	125	116	98-107
Kalsiyum (mg/dL)	8.7	9.1	8.2-10.6
Fosfor (mg/dL)	1.9	3.3	2.5-4.5
Üre (mg/dL)	44	21	13-43
Kreatinin (mg/dL)	0.76	0.7	0.6-1.1
Ürik asit (mg/dL)	2.8	3	2.6-7.2
Albumin (g/dL)	3.5	3.5	3.5-5
AST (U/L)	20	45	0-35
ALT (U/L)	77	41	0-45
Hemoglobin (g/dL)	11.7	10.7	11.7-15.5
Arteryal kan gazı			
pH	7.23	7.40	7.35-7.45
HCO ₃ (mmol/L)	13.4	25.1	22-26
PaCO ₂ (mmHg)	27.5	41.4	35.0-48.0
PaO ₂ (mmHg)	109	32.6	82.5-108
İdrar testleri			
Mikroalbumin(mg/gün)	81		<30
Sodyum (mmol/gün)	302		40-220
Potasyum(mmol/gün)	117		25-125
Klor (mmol/gün)	360		110-250
Kalsiyum (mg/gün)	57		0-275
pH	7.5	7	4.6-8
Dansite	1005	1004	1003-1030

Kısaltmalar: AST: Aspartat amino transferaz, ALT: Alanin amino transferaz, HCO₃: Hidrojen bikarbonat, PaCO₂: Parsiyel karbondioksit basıncı, PaO₂: Parsiyel oksijen basıncı.

Hipokaleminin eşlik ettiği dRTA nedenleri arasında amfoterisin, lityum, ifosfamid, foskarnet, vanadium kullanımı, toluen maruziyeti, sjögren sendromu ve SLE gibi sistemik hastalıklar ve böbrek transplantasyonu yer alır (7). Bizim olgumuzda öyküyü derinleştirdiğimizde hastanın ağız ve göz kuruluşu semptomlarının olması, SS-A ve SS-B pozitifliği olması, tükrük bezi sintigrafisinde tükrük bezi tutulumunun gösterilmesi ile Amerika-Avrupa uzlaşma grubu sjögren sendromu sınıflama kriterlerine göre hastaya sjögren sendromu tanısı koyuldu (8). Sjögren sendromunun dRTA'ya bağlı ciddi hipokalemi ve paralizi ile ortaya çıkması nadir görülen bir durumdur (9-10). Sjögren

sendromunda RTA genellikle asemptomatiktir. Ancak, bu durumun devam etmesi halinde quadripleji ve uygun tedavi edilmezse solunum kaslarının paralizisine bağlı solunum arresti gelişebilir. Solunum arresti sjögren sendromu'nun ciddi ve fatal bir komplikasyonudur (11). Sonuç olarak; hipokalemik paralizi ve dRTA ile başvuran hastalarda etyolojide Sjögren sendromu göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Chen-Yi Liao, Chih-Chiang Wang, I-Hung Chen. Hypokalemic Paralysis as a Presenting Manifestation of Primary Sjögren's Syndrome Accompanied by Vitamin D Deficiency. Intern Med 2013; 52: 2351-3.
2. J.P. Singhvi, DM, Anirban Ganguli, Bramhijot Kaur. Primary Sjögren's syndrome presenting as Acute Flaccid Quadriplegia. Ann Neurosci 2010; 17: 98-100.
3. Nicola Bossini, Silvana Savoldi, Franco Franceschini. Clinical and morphological features of kidney involvement in primary Sjögren's syndrome. Nephrol Dial Transplant 2001; 16: 2328-36.
4. Zohra El Ati, Lilia Ben Fatma, Ghada Boulahya. Osteomalacia complicating renal tubular acidosis in association with Sjögren's syndrome. Saudi J Kidney Dis Transpl 2014; 25:1072-7.
5. Ren H, Wang WM, Chen XN, et al. Renal involvement and follow-up 130 patients with primary Sjögren's syndrome. J Rheumatol 2008; 23: 278-84.
6. Maripuri S, Grande JP, Osborn TG, et al. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: A clinicopathologic study. Clin J Am Soc Nephrol 2009; 4: 1423-31.
7. Harold M. Szerlip. Metabolic acidosis. Editor in Gilbert SJ and Weiner DE. Sixth eds, National Kidney Foundation Primer on Kidney Disease 2013; 13: 123-36.
8. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, et al, and the European Study Group on Classification Criteria for Sjögren's syndrome. Classification Criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. Ann Rheum Dis 2002; 61:554-8.
9. Erkan Sengul, Fatih Bunul, Ayten Yazıcı, et al. An Unusual Initial Presentation of Sjögren's Syndrome: Severe Hypokalemic Paralysis

Secondary to Distal Renal Tubular Acidosis.
Eurasian J Med 2013; 45: 218-21.

10. Hattori N, Hino M, Ishihara T, et al.
Hypokalemic paralysis associated with distal renal
tubular acidosis. Intern Med 1992; 31: 662-5.

11. Hiroshi Ohtani, Hirokazu Imai, Takahito
Kodama. Severe hypokalemi and respiratory arrest
due to renal tubular acidosis in a patient with
Sjögren syndrome. Nephrol Dial Transplant 1999;
14:2201-3.