

รายงานผู้ป่วย

A Case Report

Renal Tubular Acidosis : รายงานผู้ป่วย 1 ราย

Renal Tubular Acidosis : A Case Report

นิสา สิทธิโชคคณานนท์ พ.บ., ว.ว.กุมารเวชศาสตร์
กลุ่มงานกุมารเวชกรรม
โรงพยาบาลดำเนินสะดวก

Nisa Sittichokananon M.D., Certified Board of Pediatrics
Department of Pediatrics
Dumneonsaduak Hospital

บทคัดย่อ

รายงานผู้ป่วยเด็กหญิงไทย อายุ 3 ปี เข้ารับการรักษาด้วยอาการไข้สูง อาเจียน หายใจหอบเหนื่อย การเจริญเติบโตช้า ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ มีภาวะเลือดเป็นกรด, anion gap ปกติ ไปแดงซีมต่ำ คลอไรด์สูงในเลือด มีปัสสาวะเป็นด่างตลอด ขณะเลือดเป็นกรดรุนแรง ระดับแคลเซียมในปัสสาวะสูงและมี Bilateral Nephrocalcinosis เข้าได้กับภาวะ Renal tubular acidosis distal type ให้การรักษาด้วยไบคาร์บอเนต และโปแตสเซียมซิเตรท ติดตามการรักษาเป็นเวลา 7 ปี อัตราการเจริญเติบโตดีขึ้น

ABSTRACT

A 3 year old girl presented with fever, failure to thrive, hypokalemic, hyperchloremic metabolic acidosis (normal anion gap), hypercalciuria, and alkaline urine PH during severe metabolic acidosis. Ultrasonography of both kidneys showed diffuse nephrocalcinosis bilaterally compatible with distal type renal tubular acidosis. The patient was treated with sodium bicarbonate and potassium citrate. During 7 years follow up, the growth velocity is improved but bilateral nephrocalcinosis was persistent

บทนำ

Renal tubular acidosis (RTA) หมายถึง ภาวะที่หลอดฝอยไต ทำหน้าที่ผิดปกติโดยไม่มีความผิดปกติของ glomeruli ทำให้เกิดภาวะเลือดเป็นกรด, anion gap ปกติ คลอไรด์ในเลือดสูง และมีปัสสาวะเป็นด่าง ขณะที่เลือดเป็นกรด ซึ่งเป็นการตอบสนองที่ไม่เหมาะสม อุบัติการณ์ในเด็กในประเทศไทยพบไม่บ่อย ยังไม่มีข้อมูลที่ชัดเจน

ยกเว้นในภาคตะวันออกเฉียงเหนือ เคยมีการสำรวจในจังหวัดอุบลราชธานีและขอนแก่น พบว่ามีความชุกของ distal RTA ในผู้ใหญ่ร้อยละ 3¹ RTA แบ่งได้หลายชนิด แต่ที่สำคัญมีอยู่ 3 ชนิด คือ

1. Proximal RTA (type 1) bicarbonate wasting เป็นผลจากความผิดปกติของการเก็บไบคาร์บอเนตที่ proximal tubule ทำให้มีการสูญเสียไบคาร์บอเนต

ทางไต ปกติ proximal tubule จะทำหน้าที่เก็บไบคาร์บอเนต ร้อยละ 85 ของที่กรองผ่านไต รวมทั้งยังมีหน้าที่ในการเก็บ glucose, amino acids, phosphate, citrate และ urate ด้วย พบว่าผู้ป่วย pRTA มีความสามารถในการเก็บ ไบคาร์บอเนตลดลง ทำให้ร่างกายเกิดภาวะ metabolic acidosis ขึ้น ถ้ามีภาวะ metabolic acidosis เพียงอย่างเดียว เรียกภาวะนี้ว่า isolated p RTA แต่ถ้าพบ metabolic acidosis ร่วมกับความผิดปกติอย่างอื่น เช่น hyperphosphaturia, hyperuricosuria, hypercitraturia, glucosuria (ทั้ง ๆ ที่มีระดับน้ำตาลในเลือดปกติ) และ/หรือ aminoaciduria เรียกภาวะนี้ว่า Fanconi syndrome^{2,3} เมื่อมีการสูญเสียโซเดียมไบคาร์บอเนตไปทีละเล็กละน้อยส่วนปลายมาก ไตจะขับโปแตสเซียมออกมาแลกกับโซเดียมมากขึ้น ทำให้มีการสูญเสียโปแตสเซียมไปมากในปัสสาวะ ค่าของโปแตสเซียมในเลือดจะลดลง ภาวะนี้ยังพบ rickets และ/หรือ osteomalacia ได้บ่อย เชื่อว่าเป็นผลจาก hyperphosphaturia, พบ nephrocalcinosis ได้น้อยกว่า distal RTA เนื่องจากการสูญเสีย citrate ทางไตมาก (citrate จะยับยั้งการก่อตัวของแคลเซียม) และมีการดูดกลับของแคลเซียมที่ตำแหน่ง distal tubule เพิ่มขึ้น^{2,4,5}

2. Distal RTA (type 2) หรือ acidification defect มีความผิดปกติที่เกิดจากการมี H^+ secretion ที่บริเวณ collecting tubule ลดลง ทำให้มีการขับ NH_4^+ และ titratable acid ลดลง เป็นผลให้มีการด (H⁺) คั่งในร่างกาย ทำให้ urine PH ของผู้ป่วยสูงกว่า 5.5 ตลอดเวลา^{6,7} และมีภาวะ hypokalemia เนื่องจากภาวะนี้มี metabolic acidosis ที่รุนแรงร่วมกับการขับ citrate ทางปัสสาวะลดลง แคลเซียมในปัสสาวะเพิ่มขึ้น จึงพบ nephrocalcinosis และ/หรือ นิ่วในไตได้บ่อย⁸

3. RTA type 4 เป็นผลจากระดับ aldosterone ต่ำ หรือท่อไตไม่ตอบสนองต่อ aldosterone

นอกจากนี้ยังมี combined RTA (hybrid หรือ RTA type 3) ซึ่งส่วนใหญ่จะพบในเด็กเล็ก พบมีภาวะ dRTA

ร่วมกับความผิดปกติของ HCO_3^- reabsorption (FE HCO_3^- จะมีค่าร้อยละ 5-15)

ผู้ป่วยที่เป็น RTA ไม่ว่าจะเป็นชนิดใด อาจมาด้วยการเจริญเติบโตช้า หายใจหอบแรง ซึม ดื่มน้ำมาก ปัสสาวะมาก อ่อนเพลีย เบื่ออาหาร อาเจียน อากาชาดน้ำ อาการนิวโนไต

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 3 ปี มาโรงพยาบาลด้วยเรื่องไข้สูง อาเจียน หอบเหนื่อย 1 วัน

ประวัติเจ็บป่วยปัจจุบัน

3 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มารดาสังเกตว่าผู้ป่วยอ่อนเพลีย เบื่ออาหาร ปัสสาวะบ่อย ปวดขา รักษาคลินิกเอกชน อาการไม่ดี 1 วันก่อนมาโรงพยาบาล ไข้สูง อาเจียนบ่อย ไม่ถ่ายเหลว ไม่ไอ อ่อนเพลียมาก หอบเหนื่อย

ประวัติเจ็บป่วยในอดีต

มารดาสังเกตเด็กเบื่ออาหาร อ่อนเพลีย ปัสสาวะบ่อย พาไปตรวจที่คลินิก, รพ.เอกชน

เคยตรวจปัสสาวะ ตรวจเลือด แพทย์บอกไม่เป็น เบาหวาน แนะนำอาหาร ให้วิตามินบำรุงร่างกาย

ประวัติครอบครัว

เป็นบุตรคนที่ 2/3 พี่ชายอายุ 6 ปี น้องสาวอายุ 1 ปี การเจริญเติบโตปกติ แข็งแรงดี

บิดามีอาชีพค้าขาย สูง 170 ซม. มารดา แม่บ้าน สูง 156 ซม.

ปฏิเสธโรคไตในครอบครัว

ประวัติการคลอด

คลอดปกติครบกำหนด รพศ. ราชบุรี หน้าแรกเกิด 3,500 กรัม ยาว 50 ซม. Agar score^{9,10}

พัฒนาการปกติ ได้รับวัคซีนครบกำหนดจากสถานีนานามัย

ประวัติอาหาร

กินนมแม่จนถึงอายุ 6 เดือน เริ่มอาหารเสริมอายุ 4 เดือน ขณะนี้กินข้าว 3 มื้อ (ปริมาณน้อย) นมสด 1-2 กล่องต่อวัน

ประวัติการเจริญเติบโต (ดูจากสมุดสุขภาพ)

- อายุ 2 เดือน : น้ำหนัก 4500 กรัม (25-50 th percentile)
- อายุ 4 เดือน : น้ำหนัก 5300 กรัม (25 th percentile)
- อายุ 6 เดือน : น้ำหนัก 6000 กรัม (25 th percentile)
- อายุ 10 เดือน : น้ำหนัก 7000 กรัม (10-25 th percentile)
- อายุ 1 ปี 6 เดือน : น้ำหนัก 8600 กรัม (10 th percentile)
- อายุ 2 ปี : น้ำหนัก 9200 กรัม (3 rd percentile)

ความยาวและส่วนสูง : ไม่ได้บันทึกไว้

ตรวจร่างกาย

V/S : Temp 38.5 °c, PR 120 / min, RR 54/min, BP 90/50 mmHg. Body weight 9.5 kgs. (< 3 percentile). Height 84 cm (3 percentile) BSA = 0.45 m²

GA : Good consciousness, mild dehydration, hyperpnea, dyspnea no pallor, no jaundice

HENT : No cervical lymphadenopathy, pharynx + tonsil not injected

Lung : Hyperpnea, tachypnea, clear, no chest deformity

Heart : Normal S1 S2, no murmur

Abdomen : Soft, no guarding. no hepatosplenomegaly, no mass

Extremity : No deformity

CNS.system : Normal

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

CBC Hb 12.5 g/dL, Hct 40% wbc 14,000 cell/cumm , N 68 % , L 32%, platelet adequate

Urine analysis : sp. gr. 1.006 pH 8 Proteine negative, sugar negative, ketone-negative, rbc 2-3 Cell / HPF, WBC 0-1 cell/HPF

Urine PH หลายครั้ง = 7-8

Blood chemistry. BUN 14 g/dL Cr. 0.4 m/dL Na⁺ 136 K⁺3.5 Cl⁻114 CO₃⁻ 10 mmol/L Ca 10.1 mg/dL, Phosphorus 4.5 mg/dL

Thyroid function ปกติ

24 hr urine (Total volume 960 ml)

Ca 7.4 mg/dL (7.4 mg/kg/day), Phosphorus 12.8 mg/dL, cr. 145 mg/day, HCO₃⁻ 10.7 mmol/L

Protine 0.39 g/d, citrate ไม่ได้ทำ, Na⁺46 mmol/L, K⁺22 mmol/L

Anion gap = (Na + K) - (Cl + HO₃) = 15.5 mEq/L (normal = 15 - 20 mEq/L)

Urinary calcium/creatinine ratio = 0.49 mg/mg

GFR = cr. clearance = $\frac{\text{Urine cr.} \times \text{Volume of urine}}{\text{Plasma cr.}} \times 1.73 = 97 \text{ ml/min/ } 1.73 \text{ m}^2$

GFR ปกติในเด็กอายุ 1-3 ปี = 96 ± 22 ml/min/1.73m²

Electrolyte หลังได้รับ 7.5% Na HCO₃

Na⁺ 140 K⁺2.5 Cl⁻114 HCO₃⁻ 24 mmol/L

Fractional excretion of HCO₃⁻ (FE_{HCO₃⁻})

$$= \frac{\text{Urine HCO}_3^- / \text{Plasma HCO}_3^- \times 100}{\text{Urine cr.} / \text{Plasma cr.}} = 1.3\%$$

Plain KUB. Bilateral nephrocalcinosis

Ultrasound KUB : Bilateral medullary nephrocalcinosis. No hydronephrosis or RC

Film longbone : Normal

การดำเนินโรค

จากประวัติ, การตรวจร่างกาย และการตรวจทางห้องปฏิบัติการของผู้ป่วย เข้าได้กับ RTA คือมีการเจริญเติบโตไม่สมวัย เลือดเป็นกรด (anion gap ปกติ) ไปแต่สเซียมต่ำ คลอไรด์สูงในเลือด มีปัสสาวะเป็นด่างขณะที่เลือดเป็นกรด ได้ให้การรักษาด้วย 7.5% Na HCO₃ 40 ml ทางหลอดเลือดดำ เพื่อแก้ภาวะเลือดเป็นกรด และให้ M. pocit (Potassium citrate) เพื่อรักษาระดับไปแต่สเซียมต่ำ เมื่อไปคาร์บอนเนตในเลือดอยู่ระดับ 23-24 mEq/L 3 วัน จึงได้เก็บ 24 hr urine เพื่อหาค่า FE HCO₃ ทำ Septic workup ผลปกติ ผู้ป่วยอยู่โรงพยาบาล 6 วัน ใช้ลด ไม่ชอบเหนื่อย ไม่อาเจียน กินได้ ให้ยา Sodamint 2 เม็ด 4 เวลา M pocit 15 ซีซี 2 เวลา Sodamint 1 เม็ด มีไปคาร์บอนเนต 3.57 mEq, M pocit ที่ผลิตในโรงพยาบาลดำเนินสะดวก มีไปคาร์บอนเนต, ไปแต่สเซียมอย่างละ 9.2 mEq ต่อ 15 ซีซี

ได้นัดติดตามผู้ป่วยเป็นเวลา 7 ปี โดยใน 6 เดือนแรก นัดทุกเดือน จากนั้นนัดทุก 3 เดือน ดูการเจริญเติบโต ความดันโลหิต Electrolyte Bun, creatinine แคลเซียม ฟอสฟอรัส ในเลือด ตรวจปัสสาวะ, เก็บ 24 hr urine เพื่อคำนวณ creatinine clearance แคลเซียมต่อครีตินิน (Ca/cr ratio). Ultrasound KUB ทุกปี

ได้ปรับยาตามอิเล็กโตรไลต์ เพื่อรักษาระดับไปคาร์บอนเนตในเลือด อยู่ในช่วง 22-24 mmol/L และระดับไปแต่สเซียมอยู่ในเกณฑ์ปกติ ผลการตรวจปัสสาวะ ความถี่จำเพาะ 1.004-1.012, PH 6.5 - 8 Ca/cr ratio < 0.2 mg/mg, creatinine clearance 90-109 ml/min/1.73 M²

Ultrasound KUB ยังคงมี Bilateral nephrocalcinosis ขนาดโตทั้งสองข้างอยู่ในเกณฑ์ปกติ และไม่พบภาวะ Hydronephrosis

ติดตามผู้ป่วยล่าสุด (วันที่ 1 ตุลาคม พ.ศ. 2547) การเจริญเติบโต น้ำหนัก = 25 กก. (25-50 th percentile) ความสูง = 127 ซม. (25th percentile) Blood chemistry : Glucose 89, BUN 11, Creatinine 0.6 mg/dL, Na⁺ 143, K⁺ 3.63, Cl 111, CO₂ 24 mmol/L, Ca 10.1, Phosphorus 5.6, Mg 2.2 mg/dL.

24 hr urine (Total volume 1850 ml)

Ca 3.4 mg/dL (2.5 mg/kg/day) Phosphate 10.8 mg/dL cr.440 mg/day. Citrate ไม่ได้ทำ

Creatinine clearance 95 ml/min/1.73m² Ca/cr ratio 0.14 mg/mg

ขณะนี้คนไข้ได้รับ Sodamint 1 เม็ด 2 เวลา M pocit 2 ซ้อนโต๊ะ 3 เวลา

ในช่วง 3 ปีแรก ความต้องการ ไปคาร์บอนเนต = 5 mEq/kg/day ช่วง 1 ปีหลัง ความต้องการไปคาร์บอนเนต = 2.5 mEq/kg/d

วิจารณ์

ผู้ป่วยรายนี้ มาด้วยเรื่องการเจริญเติบโตช้า ภาวะเลือดเป็นกรด anion gap ปกติ ไปแต่สเซียมต่ำ คลอไรด์สูงในเลือด ปัสสาวะเป็นด่างตลอด ขณะที่เลือดเป็นกรดรุนแรง มีแคลเซียมในปัสสาวะสูง มากกว่า 4 มก./กก./วัน, Ca / Cr ratio สูงกว่าปกติ และมี bilateral nephrocalcinosis เข้าได้กับ RTA ซึ่งน่าจะเป็น distal type เพราะ

1. ภาวะมีภาวะเลือดเป็นกรดรุนแรง (HCO₃⁻ = 10 mmol/L) PH ของปัสสาวะเป็นด่างตลอด ใน proximal RTA urine PH จะเปลี่ยนแปลงได้จากต่ำกว่า 5.5 เป็นสูงกว่า 5.5 เมื่อระดับไปคาร์บอนเนตในกระแสเลือดเพิ่มขึ้น^{3,4,9}

2. Fractional excretion of HCO₃ (FE_{HCO₃}) เท่ากับร้อยละ 1.3 (คนที่ Proximal tubule ปกติจะมี FE_{HCO₃}

น้อยกว่าร้อยละ 5) ใน proximal RTA FE_{HCO_3} มากกว่าร้อยละ 15 ในขณะที่ค่าไบคาร์บอเนตในเลือดปกติ ถ้าประมาณร้อยละ 5-15 อาจเป็น RTA type⁴

3. มีการตอบสนองที่ดีต่อการให้ไบคาร์บอเนต ในขนาด 5 mEq/kg/day ในช่วงแรก ต่อมาลดลงเหลือ 2.5 mEq/kg/day ใน proximal RTA การควบคุมภาวะกรดต่าง และดุลอิเล็กโทรลัยต์ ทำได้ยาก ความต้องการไบคาร์บอเนตค่อนข้างสูง คือประมาณ 5-15 mEq/kg/day^{2,3}

Santos F JCM¹⁰ ได้ศึกษาขนาดของ alkaline ในการควบคุมภาวะกรดต่างในเด็กที่เป็น distal RTA พบว่าความต้องการเฉลี่ยคือ 3 mEq/kg/day (1-7 mEq/kg/day) เพื่อให้การเจริญเติบโตดีขึ้น

4. มีภาวะ Nephrocalcinosis ซึ่งพบได้บ่อยกว่าใน distal RTA เนื่องจากมี แคลเซียมสูง และซีเทรตต่ำ

ในปัสสาวะ ใน proximal RTA แคลเซียมในปัสสาวะมักปกติ เพราะมีการดูดกลับของแคลเซียม ที่ตำแหน่ง distal tube เพิ่มขึ้น² แต่มีการสูญเสียซีเทรตทางไตมาก (ซีเทรตจะยับยั้งการก่อกำเนิดจากแคลเซียม) วิวัฒน์ ตปณียโอฟาร และคณะ¹¹ ได้ศึกษาหาขนาดที่เหมาะสมขอโปแตสเซียมซีเทรตที่สามารถลดโอกาสเกิดนิ่วชนิดแคลเซียมในเด็ก 8 รายที่เป็น distal RTA พบว่า ขนาด 3 mEq/kg/วัน นาน 2 เดือน ได้ผลดีทำให้ค่าไบคาร์บอเนตในเลือดปกติ และลดความเสี่ยงในการเกิดนิ่วชนิดแคลเซียม ออกซาเลต แต่ไม่สามารถลดความเสี่ยงในการเกิดนิ่วชนิดแคลเซียมฟอสเฟตโปแตสเซียมซีเทรต นอกจากจะช่วยแก้ภาวะโปแตสเซียมต่ำในเลือด ยังเป็น alkaline ที่ดีกว่า Sodium alkaline^{12,13} ซึ่งช่วยลดแคลเซียมในปัสสาวะ

การตรวจทางห้องปฏิบัติการในผู้ป่วยรายนี้ ทำไม่

ตารางที่ 1 แสดงลักษณะของ RTA ในแต่ละชนิด

	pRTA	dRTA	RTA type 4
Untreated serum HCO_3^- (mmol/L)	15-20	10-15	15-20
Features with metabolic acidosis			
Serum K ⁺	N/L	N/L	H
Ammonium chloride loading test	< 5.5	> 5.5	< 5.5
Urine excretion			
NH_4^+	N	L	L
K ⁺	N/H	H	L
Ca ²⁺	N	H	N
Citrate	N/H	L	N
$FE_{HCO_3^-}$ (normal serum HCO_3^-)	> 15%	< 5%	> 5-15%
U-B P_{CO_2} (alkaline urine)	> 20	< 20	> 20
Nephrocalcinosis / renal stone	-/+	++	-
Rickets	+	-/+	-
HCO_3^- correction (mmol/kg/d)	4-10	1-2 (adult), 4-15 (child)	2-4
Reponse to HCO_3^- (2 mEq/kg)	Refractory	Good	Variable

+, often ; ++, very common association ; -, rare or absent ; N, normal ; H, high ; L, low ; N/H, normal or high ; N/L, normal or low

ครบสมบูรณ์ เพราะข้อจำกัดของโรงพยาบาล เช่น urine Pco_2 , urine citrate สำหรับ NH_4Cl loading test ไม่ได้ทำ เพราะผู้ป่วยมีภาวะเลือดเป็นกรดรุนแรงอยู่แล้ว และปัสสาวะเป็นด่างตลอด ผู้ป่วยรายนี้ให้การรักษาด้วย Sodamint และ M pocit (potassium citrate) เพื่อแก้ภาวะเลือดเป็นกรด โปแตสเซียมในเลือดต่ำ ด้วยการปรับขนาดยาเพื่อให้ค่าไบคาร์บอเนตในเลือดอยู่ในเกณฑ์ 22-24 mEq/L และติดตามการรักษาเป็นเวลา 7 ปี พบว่าอัตราการเจริญเติบโตดีขึ้น ผลเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ GFR (Cr. clearance) ปกติ Ca/Cr ratio น้อยกว่า 0.2 mg/mg แต่ยังคงมีภาวะ Bilateral Nephrocalcinosis ไม่พบ hydronephrosis Caldas A และคณะ¹² ได้ติดตามผู้ป่วย Primary distal RTA ในเด็ก 28 ราย ในรายที่มี nephrocalcinosis ก่อนวินิจฉัย หลังให้การรักษาในระยะยาว พบว่า แม้จะให้ alkaline อย่างเหมาะสมและเต็มที่ ก็ยังคงมี nephrocalcinosis เหลืออยู่ การพยากรณ์โรค

โดยมากแล้วเด็กที่เป็น primary distal RTA จะมี permanent defect และต้องให้การรักษาด้วยด่างตลอดชีวิต ความต้องการไบคาร์บอเนตจะค่อย ๆ ลดลงเมื่ออายุมากขึ้นจนเกือบเท่าผู้ใหญ่ หากได้รับการรักษาเร็วในช่วงแรก จะสามารถป้องกันภาวะ nephrocalcinosis ได้ ซึ่งภาวะนี้อาจก่อให้เกิด Chronic interstitial nephritis ร่วมกับ scarring glomerulosclerosis ตามมาได้ ดังนั้น ในเด็กที่มีการเจริญเติบโตช้า มีอาการแสดงและการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่สงสัย RTA ควรต้องให้การวินิจฉัย และการรักษาที่เร็ว มีการติดตามผลการรักษาอย่างต่อเนื่อง เพื่อพยากรณ์โรคที่ดี สาเหตุของ distal RTA ได้แสดงในตารางที่ 2

สรุปการตรวจทางห้องปฏิบัติการ ในผู้ป่วยที่สงสัย RTA

1. ความถ่วงจำเพาะของปัสสาวะ, pH ของ

ตารางที่ 2 สาเหตุของ distal RTA

Primary (without associated systemic disease) :

Idiopathic or genetic (AE_1 defect)

Genetically transmitted systemic diseases :

Ehlers-Danlos syndrome, Medullary cystic kidney, Glycogenosis type III, Hematologic disorder (Sickel cell anemia, Hereditary elliptocytosis)

Autoimmune diseases :

Sjogren syndrome, Thyroiditis, SLE, Hypergammaglobulinemia, Vasculitis Diseases associated with nephrocalcinosis : Primary hyperparathyroidism,

Vitamin D intoxication, Hyperthyroidism, Idiopathic, percalciuria, Medullary sponge kidney, Hyperoxaluria

Drug or toxin : Amphotericin B, Ifosfamide, Toluene, Lithium, Gule, Analgesics Tubulointerstitial diseases : Obstructive uropathy, Renal transplantation rejection, Chronic pyelonephritis with secondary to urolithiasis, Leprosy

Miscellaneous disease : Nephrotic syndrome, Hepatic cirrhosis, Chronic active hepatitis

ตารางที่ 3 ส่วนประกอบของ alkali solution

Shohl's solution	Citric acid	140 gm.
	Sodium citrate	98 gm.
	H ₂ O	1 litre
	(HCO ₃ ⁻ 1 mEq/ml, Na ⁺ 1 mEq/ml)	
Modified Shohl's solution	Citric acid	60 gm.
	Sodium citrate	100 gm.
	H ₂ O	1 litre
	(HCO ₃ ⁻ 1 mEq/ml, Na ⁺ 1 mEq/ml)	
Polycitra	Citric acid	66.8 gm.
	Sodium citrate	100 gm.
	Potassium citrate	110 gm.
	H ₂ O	1 litre
	(Na ⁺ 1 mEq/ml, K 1 mEq/ml, HCO ₃ ⁻ 2 mEq/ml)	
NaHCO ₃ 7.5%	Sodium	892.5 mEq/L
	Bicarbonate	892.5 mEq/L
	(Na ⁺ 0.9 mEq/ml, HCO ₃ ⁻ 0.9 mEq/ml)	

ตารางที่ 4 Normal Indices of Urinary Excretion of Citrate and Other Variables¹³⁻¹⁵

Index Measurement	Normal Values
Calcium	< 4 mg/kg per 24 h
	Urinary calcium / creatinine ratio :
	< 0.21 mg/mg (adults)
	< 0.41 mg/mg (19 mo to 6 y)
	< 0.60 mg/mg (7 to 18 mo)
	< 0.86 mg/mg (< 7 mo)
Oxalate	< 50 mg/1.73 m ² per 24 h (< 2 mg/kg per 24 h)
Uric acid	< 815 mg/ 1.73 m ² per 24 h (35 mg/kg per 24 h)
Cystine	< 75 mg/g creatinine
Citrate	> 180 mg/g creatinine
Creatinine	Newborns : 8 to 10 mg/kg per 24 h
	Children : 12 to 10 mg/kg per 24 h
	Adults : F 12 to 15 mg/kg per 24 h
	M 15 to 20 mg/kg per 24 h

ปัสสาวะ ควรจะเป็นปัสสาวะหลังตื่นนอนเช้า ส่วนใหญ่จะมากกว่า 5.3

2. blood gas pH ต่ำ, อิเล็กโตรลัยต์ในเลือด จะพบไบคาร์บอเนตจะต่ำ anion gap ปกติ, โซเดียมปกติ หรือต่ำ โปแตสเซียมต่ำใน RTA type 1,2 แต่จะสูงใน RTA type 4

3. ตรวจเลือดดู BUN, ครีอาตินีน, แคลเซียม, ฟอสฟอรัส

4. เก็บปัสสาวะ 24 ชั่วโมง ตรวจหาอิเล็กโตรลัยต์, แคลเซียม, ฟอสฟอรัส, และซิเตรท บางครั้งอาจจะต้องตรวจดูกรดอะมิโนด้วย

5. เอกซเรย์ ดูนิ่วในระบบทางเดินปัสสาวะ หรือดูว่ามี nephrocalcinosis หรือไม่

6. ทำไบคาร์บอเนต loading test

ให้ไบคาร์บอเนตในขนาดเพียงพอที่จะทำให้ไบคาร์บอเนตในเลือดอยู่ในระดับ 23-26 mEq/L เป็นเวลาหลาย ๆ วัน ตรวจเลือดและปัสสาวะหาไบคาร์บอเนตและครีอาตินีนพร้อม ๆ กัน โดยเก็บเป็นการสุ่มตัวอย่าง จะเลือกตรวจเวลาไหนก็ได้แล้วนำมาคำนวณหา fractional excretion ของไบคาร์บอเนต

ถ้า $FE_{HCO_3^-}$ มากกว่าร้อยละ 15 ในขณะที่ค่าไบคาร์บอเนตในเลือดปกติหรือต่ำ แสดงว่าเป็น proximal RTA ถ้าประมาณ 5-15 อาจเป็น type 4 ถ้าน้อยกว่าหรือประมาณร้อยละ 3 แสดงว่าน่าจะเป็น distal RTA

NH_4^+ Cl loading test เป็นการตรวจสอบสมรรถภาพของหลอดฝอยส่วนปลาย ในการสร้าง titratable acid (TA) และเกลือแอมโมเนีย (NH_4^+) ในสภาพปกติเมื่อร่างกายเป็นกรดจะมีการสร้าง TA และ (NH_4^+) เพิ่มขึ้น ในคนปกติจะไม่มีไบคาร์บอเนตในปัสสาวะหรือมีแต่น้อยมาก ใน proximal RTA จะมี NH_4^+ และ TA ปกติ แต่ใน distal RTA สมรรถภาพในการขับ NH_4^+ และ TA จะน้อยลง ถ้าร่างกายอยู่ในสภาพที่เป็นกรด (plasma bicarbonate ต่ำกว่า 15 mEq/L)

ดังนั้น ถ้าผู้ป่วยมี severe acidosis อยู่แล้วและ

pH ปัสสาวะมากกว่า 6.5 ไม่จำเป็นต้องทำการทดสอบนี้

สรุป

ได้รายงานผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 3 ปี มาด้วยการเจริญเติบโตช้า มีภาวะเลือดเป็นกรด โปแตสเซียมต่ำ คลอไรด์สูงในเลือด มีปัสสาวะเป็นด่างตลอด ขณะที่ภาวะเลือดเป็นกรดรุนแรง มี nephrocalcinosis สองข้าง Fractional excretion of HCO_3^- ร้อยละ 1.3 วินิจฉัย distal RTA ให้การรักษาด้วย Sodamint และโปแตสเซียมซิทเรต ติดตามการรักษาเวลา 7 ปี พบว่ามีการเจริญเติบโตขึ้น แต่ยังคงมี nephrocalcinosis ของไตทั้งสองข้าง

กิตติกรรมประกาศ

ขอขอบคุณ นายแพทย์สุรติ เล็กอุทัย ผู้อำนวยการโรงพยาบาลดำเนินสะดวก ที่อนุญาตให้นำเสนอรายงานนี้ เจ้าหน้าที่พยาบาลแผนกกุมารเวชกรรมทุกท่าน ที่ให้ความร่วมมือในการรักษาผู้ป่วยด้วยดี

เอกสารอ้างอิง

1. อมร เปรมกมล ความชุกของโรคนี้ไต จากการตรวจโดยหน่วยอุลตราซาวด์เคลื่อนที่ คณะแพทยศาสตร์ในเขต 3 อำเภอของจังหวัดขอนแก่น, กันยายน 2536 - มิถุนายน 2538 ศรีนครินทร์เวชสาร 2538 ; 4 : 272-86.
2. Herrin JT. Renal tubular acidosis. IN : Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, eds. Pediatric Nephrology. 5th ed. Philadelphia : William & Wilkins, 2004 : 757-76.
3. Hanna JD, Santos F, Chan JCM. Renal Tubular Acidosis. In : Kher KK, Makker SP, eds. Clinical Pediatric Nephrology. New York : McGraw-Hill ; 1992 : 597-642.
4. Rodriguez - Soriano J, Vallo A. Renal tubular acidosis. Pediatr Nephrol 1993 ; 4 : 1629-36.
5. Nash MA, Torrado AD, Greifer I, Spitzer A, Edelmann

- CM, Jr. Renal tubular acidosis in infants and children : Clinical course, response to treatment, and prognosis. J Pediatr 1972 ; 80 : 738.
6. Kurtzman NA. Disorders of distal acidification. Kidney Int 1990 ; 38 : 720.
7. Battle D, Flores G. Underlying Defects in Distal Renal Tubular Acidosis : New Understandings. Am J Kidney Dis 1996 ; 27 : 896-915.
8. Wilansky DC, Schneiderman C. Renal tubular acidosis with recurrent nephrolithiasis and nephrocalcinosis. N Eng J Med 1957 ; 257 : 399.
9. Gregory MJ, Schwartz GJ. Diagnosis and Treatment of Renal Tubular Disorders. Semin Nephrol 1998 ; 18 : 317-29.
10. Santos F, Chan JCM. Renal tubular acidosis in children : diagnosis, treatment and prognosis. Am J Nephrol 1986 ; 6 : 289-95.
11. วิวัฒน์ ตปณียโอฟาร์, สุเกษม โมฆิตเศรษฐี และคณะ. ขนาดของโปแตสเซียมซิเตรต ที่เหมาะสมในการรักษา ภาวะร่างกายเป็นกรดจากความผิดปกติของทิวบูลส่วนปลายของไตในเด็ก จดหมายเหตุมหาวิทยาลัย 2547 ; 85 (ฉบับพิเศษ 4) : S 1143-49.
12. Pak CY, Skurla C, Brinkley L, Sakhaee K. Augmentation of renal citrate excretion by oral potassium citrate administration : Time course, dose frequency schedule, and dose-response relationship. J Clin Pharmacol 1994 ; 24 : 19-26.
13. Laufer J, Biochis H. Urolithiasis in children : current medical management. Pediatr Nephrol. 1989 ; 3 : 317-31.
14. Sargent JD, Stukel TA, Krצל J, Klein RZ. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. J Pediatr. 1993 ; 123 : 393-7.
15. Manz F, Kehrt V, Lausen B, Merkel A. Urinary calcium excretion in healthy children and adolescents. Pediatr Nephrol. 1999 ; 13 : 894-9.
16. Sakhaee K, Nicari M, Hill K, Pak CY. Contrasting effects of potassium citrate and sodium citrate therapies on urinary chemistries and crystallization of stone-forming salts. Kidney Int 1983 ; 24 : 348-52.
17. Caldas A, Broyer M, Dechaux M, Kleinknecht C. Primary distal tubular acidosis in childhood : Clinical study and long-term follow-up of 28 patients. J Pediatr 1992 ; 121 : 233-41.
18. Preminger GM, Sakhaee K, Skurla C, Pak CY. Prevention of recurrent calcium stone formation with potassium citrate therapy in patients with distal renal tubular acidosis. J Urol 1985 ; 134 : 20-3.
19. Rodriguez-Soriano J, Vallo A, Castillo G, Oliveros R. Natural history of primary distal renal tubular acidosis treated since infancy. J Pediatr 1982 ; 101 : 669-76.
20. ชูเกียรติ เกียรติขจรกุล. Renal tubular Acidosis ใน : ประไพพิมพ์ ธีรคุปต์, อัจฉรา สัมบุญณานนท์, พรชัย กิ่งรัตนกุล, บก. ปัญหาสารน้ำอิเล็กโทรลัยต์และโรคไตในเด็ก. กรุงเทพฯ : โรงพิมพ์ชวนพิมพ์, 2547 : 29-40.