

Potasyum Dengesi Bozuklukları ve Tedavisi

Lale Sever

Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Prof.Dr.

Vücudun potasyum içeriği, beslenme durumu iyi bireylerde 50-55 mEq/kg kadardır. Potasyumun %95'i hücre içi sıvıda, en fazla olarak da kas hücrelerinde bulunur. Hücre içi potasyum konsantrasyonu ortalama olarak 150 mEq/L kadardır; ancak dokular arasında değişkenlik gösterir. Sağlıklı bireylerin kas hücrelerindeki potasyum (mEq) / azot (g) oranı 2.6-3.0 arasındadır (1). Az miktarda potasyum proteine bağlı olarak bulunur ve osmotik olarak aktif değildir. Hücre dışı sıvının potasyum konsantrasyonu 3.5-5.5 mEq/L kadardır. Serum potasyumu total vücut potasyumunun ancak %2'sini oluşturur. Bu nedenle total vücut potasyumunun tahmin edilmesinde indirekt bir göstergedir.

Hücre içi ve hücre dışındaki potasyum konsantrasyon farkı, hücre duvarındaki sodyum-potasyum adenosin trifosfat enzim aktivitesi ile sodyumun hücre dışına, potasyumun da hücre içine pompalanması ile sağlanır. Hücre duvarındaki potasyum konsantrasyon farkı sinir uyarısı ve adale kasılmasında önemlidir. Hücre içindeki yüksek potasyum konsantrasyonu da, hücre metabolizması ve büyümesi, hücre bölünmesi, optimal enzim fonksiyonu, DNA sentezi, volüm düzenlenmesi ve asit-baz dengesi gibi normal hücre fonksiyonlarının devamı için gereklidir (2).

Erişkinlerde ortalama günlük potasyum alımı 50-500 mEq arasında değişir (3). Alınan potasyumun tamamı, %90-95'i böbrekler ve geriye kalanı da barsaklar yoluyla olmak üzere, atılır. Sonuçta net potasyum dengesi sıfırlanır. Buna karşılık çocuklarda, büyüme nedeniyle pozitif potasyum dengesi söz konusudur (4). Anne sütündeki potasyum miktarı 13 mEq/L kadardır. Buna karşılık formül mamalarda bunun 1.5-3 katı kadar potasyum bulunur (5). Fizyolojik koşullarda anne sütündeki düşük potasyum miktarı pozitif potasyum dengesinin sağlanması için yeterlidir, çünkü idrarla potasyum atılımı azdır. Yaşamın ilk aylarında idrarda potasyum klirensi glomerüler filtrasyon hızına göre düzeltilmiş bile düşüktür (6). Bu nedenle, özellikle prematürelde ve erken süt çocukluğu döneminde serum potasyum düzeyleri büyük çocuklara ve erişkinlere göre daha yüksek olma eğilimindedir.

Serum potasyum konsantrasyonu, potasyum alımı, potasyumun hücre içi ve dışı sıvılardaki dağılımı ve idrarla potasyum atılımı arasındaki ilişkiler ile belirlenir. İdrarla potasyum sekresyonu üç faktörle uyarılır: Serum potasyum konsantrasyonunun artması, plazma aldosteron düzeyinin yükselmesi ve distal tubulusa fazla miktarda sodyum ve su gelmesi (7). Aldosteron distal tubulusun luminal membranındaki sodyum kanallarını artırarak sodyum reabsorpsiyonunu uyarır. Katyonik sodyumun tubulus hücresi içine girmesi ile lümen de elektronegativite artar. Bu da potasyumun lümen içine sekresyonunu kolaylaştırır.

Ağız yoluyla fazla miktarda potasyum alındığında, potasyum öncelikle hücre içine girer. Bu giriş insülin ve beta-2- adrenajik reseptörler tarafından kolaylaştırılır. Daha sonra serum potasyum konsantrasyonunun yükselmesi ve aldosteron salınımının artması ile fazla potasyum idrarla atılır. Sonuçta 6-8 saat içinde potasyum yükü vücuttan uzaklaştırılmış olur (7).

Hiperkalemi

Serum potasyum düzeyinin yenidoğanlarda 6 mEq/L, daha büyük çocuklar ve erişkinlerde ise 5.5 mEq/L'nin üzerine çıkması hiperkalemi olarak tanımlanır (5).

Hiperkalemi normal kişilerde sık rastlanılan bir durum değildir. Potasyum alımı yavaş olarak artarsa, hücre içine giriş ve böbrekten sekresyon mekanizmalarındaki adaptasyon ile sağlıklı bireylerde hücre dışı sıvıda potasyum birikimi önlenir.

Hiperkalemi Nedenleri

Yüksek miktarda potasyum içeren tuzlar kısa sürede barsak yoluyla alınır veya damar içine potasyumlu preparatlar enjekte edilirse, özellikle süt çocuklarında hiperkalemi ortaya çıkabilir. Hiperkaleminin daha sık görülen nedenleri ise hücre içindeki potasyumun hücre dışına çıkması veya böbrek fonksiyon bozukluğu nedeniyle potasyumun vücuttan uzaklaştırılmaması ile ilişkilidir (Tablo 1).

Tablo1'de gösterilen hiperkalemi nedenlerinden sık rastlanılan ve klinik uygulamada önemi olanlardan kısaca bahsedilecektir.

Psödohiperkalemi: Hastalardan uygun olmayan koşullarda kan örneği alınır, vücut dışındaki hemolize bağlı olarak serum veya plazma içindeki potasyum konsantrasyonu 2 mEq/L'den daha fazla yükselebilir. Bu durum teknik bir hatadır ve gerçek bir hiperkalemi olarak yorumlanmamalıdır.

Aşırı potasyum alımı: "Diet tuzu" olarak bilinen tuz preparasyonları önemli miktarda (bir tatlı kaşığında 50-65 mEq) potasyum içerir. Bunların fazla miktarda alımı özellikle süt çocuklarında veya anjiyotensin konverting inhibitörü kullananlarda ciddi hiperkalemiye yol açabilir (8).

Bolus olarak intravenöz yolla verilen yüksek doz potasyum-penisilin çocuklarda hiperkalemi nedeni olabilir. Parenteral sıvılara yüksek dozda ilave edilen veya sıvı torbalarında iyi karıştırılmayan potasyum preparatları da kan potasyum düzeyini yükseltir. Prensip olarak, kardiyak açıdan monitörize edilmemiş hastalarda, intravenöz yolla kullanılan sıvılarda 40 mEq/L düzeyinin üzerinde potasyum bulunmamalıdır. Beş günden daha uzun süre beklemiş kan ile yapılan kan değişimleri de hiperkalemi nedenidir (9).

Hücre yıkımı: Artan hücre yıkımı endojen potasyum yükünü artırır.

Çok sayıda hücrenin yıkıldığı, tümör lizis sendromu gibi durumlarda hücre içindeki potasyum hızla hücre dışına çıkar. Kas hücrelerinin potasyum içeriği özellikle fazla olduğundan rabdomiyoliz sırasında kana geçen potasyum miktarı da yüksektir. Hem tümör lizis sendromunda hem de rabdomiyoliz sırasında böbrek fonksiyonları da etkilendiğinden ciddi hiperkalemi ortaya çıkabilir.

Metabolik asidoz: Akut metabolik asidozda çok miktarda hidrojen iyonu, tamponlanmak üzere hücre içine geçer. Bu sırada plazma potasyum düzeyi yükselir. Hidroklorik asit veya amonyum klorür gibi mineral asitlere bağlı asidozda arteriyel pH'ın 0.1 ünite düşmesi plazma potasyum düzeyini 1.5 mEq/L kadar artırır (10). Buna karşılık, laktik asit ya da β-hidroksibutirik asit gibi organik asitler ve respiratuar asidoz plazma potasyum konsantrasyonunda daha hafif yükselmelere neden olur.

Ağır egzersiz: Egzersiz sırasında fizyolojik olarak kas hücrelerindeki potasyum hücre dışına geçer ve lokal vazodilatasyon ile kan akımını artırır. Ağır egzersizde hücrelerdeki ATP düzeyi de düştüğü için hiperkalemi ortaya çıkabilir.

Ailevi hiperkalemik periodik paralizi: Otosomal dominant geçişli bir hastalıktır; iskelet kaslarının sodyum kanallarındaki α-subünitini kodlayan genin nokta mutasyonu sonucunda ortaya çıkar (11). Sık ve kısa süreli paralizi epizodları ile karakterizedir. Ataklar yaşamın ilk iki dekadında ortaya çıkar. Tedavide, düşük potasyumlu diet önerilir ve hastaların ağır egzersizden kaçınmaları istenir. Tiazid grubu diüretikler kullanılabilir. Atak sırasında salbuterol gibi β-adrenerjik agonistler verilir.

Böbrek yetersizliği: Hiperkalemi akut böbrek yetersizliğinin hayatı tehdit eden en önemli komplikasyonlarından birisidir. Akut böbrek yetersizliğinde yalnız glomerüler filtrasyon hızındaki düşüş değil, distal tubuluslarda idrar akımının azalması da potasyum atılımını azaltır. Böbrek fonksiyonu duran ve hiperkalemi açısından ilave risk taşımayan hastalarda plazma potasyum düzeyi günde 0.5 mEq/L kadar yükselir (12). Akut böbrek yetersizliği sıklıkla metabolik asidozla birlikte görülür. Bu durumda hiperkalemi daha da belirgin olur. Buna karşılık belli bir miktarın üzerinde idrar çıkışı olan non-oligürik akut böbrek yetersizlikli hastalarda hiperkalemi ortaya çıkmaz. Ancak, çok düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda oligüri olmasa da 7 mEq/L düzeyini aşan hiperkalemi görülebilir (13). Bu bebeklerde, postnatal hayata geçiş sırasında hücre içi potasyumun hücre dışına çıkışı ve böbreklerin potasyum ekskresyon kapasitesinin çok düşük oluşu risk faktörleridir.

Kronik böbrek yetersizliğinde renal ve ekstrarenal adaptasyon mekanizmaları plazma potasyum düzeyinin normal sınırlar içinde sürdürülmesini sağlar. Bu hastalarda idrarla atılan potasyum miktarı glomerüler filtrata geçen miktardan daha fazladır, çünkü potasyum önemli miktarda tubuluslardan ekstrete edilir. Ayrıca potasyumun kolon mukozasından atılımı ve dolaşımdaki yüksek insülin miktarları nedeniyle hücre içine geçişi de artmıştır.

Hipoaldosteronizm: Mineralokortikoidler hem böbrekte hem de kolonda potasyum sekresyonunu uyarır ve potasyum dengesinin korunmasında önemli rol oynarlar. Mineralokortikoid yapımındaki bozukluklar veya hedef organ cevapsızlığı hiperkalemiye yol açar.

Erişkinlerde hipoaldosteronizmin en sık nedenleri hiporeninemik hipoaldosteronizm ve potasyum tutucu diüretiklerin kullanımındır. Hiporeninemik hipoaldosteronizmde genellikle böbrek fonksiyonlarını hafif ya da orta derecede bozan, diabetik glomerüloskleroz, obstrüktif nefropati veya tubulointerstiyel nefrit gibi bir hastalık söz konusudur. Hastalarda böbrek yetersizliğinin derecesinden beklenmeyecek düzeyde hiperkalemi ve hiperkloremik metabolik asidoz mevcuttur.

Orak hücreli anemi, böbrek transplantasyonu, sistemik lupus eritematosus, kurşun zehirlenmesi ve obstrüktif uropatilerde hiporeninemik hipoaldosteronizme benzeyen, ancak plazmada normal aldosteron düzeyleri ile karakterize bir tablo mevcuttur.

Çocuklarda ise hipoaldosteronizmin en sık nedeni, mineralokortikoid yapımını bozan doğumsal enzim defektleridir. Bunlar içinde en sık görüleni 21-hidroksilaz eksikliğidir. Bu hastalarda hem mineralokortikoid hem de glukokortikoid yapımı eksiktir. Hastalık tuz kaybı ve hiperkaleminin yanı sıra virilizasyon ve büyüme geriliği ile karakterizedir (14). Aldosteron sentetaz eksikliğinde sadece hipoaldosteronizm söz

Tablo 1 *. Hiperkalemi nedenleri

Psödohiperkalemi	Böbrekle potasyum atılımının azalması
Hemolizli kan örneği	Böbrek yetersizliği
Aşırı potasyum alımı	Akut
Oral potasyum tuzları	Kronik
Yüksek dozda potasyum penisilin	Efektif kan hacminin azalması
Parenteral sıvılara fazla potasyum ilavesi	Hipoaldosteronizm
Kan transfüzyonu, kan değişimi	Hiporeninemi
Potasyumun hücre dışına çıkması	Adrenal yetersizlik
Kan hücrelerinin aşırı yıkımı	Doğumsal enzim defektleri
İntravasküler hemoliz	21-hidroksilaz defekti
Lökositoz, trombositoz	Aldosteron sentetaz defekti
Tümör lizis	Psödohipoaldosteronizm tip I
Rabdomiyoliz	Psödohipoaldosteronizm tip II
Metabolik asidoz	Orak hücreli anemi
Baskılanmış hormon aktivitesi	Sistemik lupus eritematosus
İnsülin eksikliği	Kurşun nefropatisi
Adrenerjik blokaj (egzersiz)	Obstrüktif uropati
Hiperosmolalite	Distal renal tubuler asidoz
İlaçlar	İlaçlar
Yüksek doz digoksin	Potasyum tutucu diüretikler
Süksinilkolin	Prostaglandin sentez inhibitörleri
Arginin hidroklorid	Anjiyotensin konverting enzim inhibitörleri
-,adrenajik blokerler	Diğer ilaçlar (trimetoprim-sulfametaksazol,
-,adrenajik agonistler	heparin,siklosporin, tacrolimus)
Ailevi hiperkalemik periyodik paralizi	

*5 nolu kaynaktan değiştirilerek alınmıştır.

konusudur. Primer adrenal yetersizlikte glukokortikoid ve minerelokortikoidlerin sekresyonu azalmıştır. Klinik tabloda tuz kaybı ve hiperkalemi ön plandadır.

Psödohipoaldosteronizm: Psödohipoaldosteronizm tip I' de, hedef organlar (böbrek, kolon, ter ve tükürük bezleri) aldosterona cevapsızdır. Hastalık, böbreklerden tuz kaybı, ter ve tükürükte tuz miktarının artışı ve hiperkalemi ile seyrederek. Epitelial sodyum kanallarının (ENaC) üç (α , β ve γ) subünitinden birini ilgilendiren bir mutasyon söz konusudur. Serum aldosteron düzeyi yüksektir. Volüm depleksiyonu nedeniyle plazma renin aktivitesi de artar. Hastalık yenidoğan döneminde, kusma, hiponatremi, büyüme geriliği ve bazen respiratuar distres sendromu ile ortaya çıkar. Bu dönemde bebekler ciddi tuz replasmanı ve potasyum kontrolü ile yaşamlarını sürdürebilirler. Yaş büyüdükçe hastalık belirtileri hafifler (15).

Psödohipoaldosteronizm tip I başlığı altında ikinci bir hastalık daha tarif edilmektedir. Bu hastalıkta sadece böbrekler aldosterona cevapsızdır. Minerelokortikoid reseptör geninde mutasyon mevcuttur. ENaC mutasyonlarına bağlı hastalığa göre daha hafif seyirlidir.

Psödohipoaldosteronizm tip II' de primer defekt distal nefronda WNK1 veya WNK4 kinaz eksikliğidir. Buna bağlı olarak potasyum ve hidrojen iyonu sekresyonu bozulmuştur. Sodyum klorür reabsorpsiyonu ise artmıştır. Hastalarda hiperkalemi, volüm ekspansiyonu ve hipertansiyon mevcuttur (16).

Distal renal tubuler asidoz (Hiperkalemik form): Distal renal tubuler asidozda hidrojen iyonu sekresyonu olmadığından klasik olarak sodyum geri emilimi için potasyum sekrete edilir ve hastalarda hipokalemi eğilimi vardır. Ancak, alta yatan mekanizma distal sodyum reabsorpsiyonunda bozukluk ise hiperkalemi ortaya çıkar.

İlaçlar: Potasyum dengesi üzerine etkili ilaçların bir kısmı (digoksin gibi) potasyumun hücre dışında birikimine neden olarak hiperkalemiye yol açabilir. Prostaglandin sentez inhibitörleri (non-steroidal antienflamatuarlar), hiporeninemik hipoaldosteronizme sebep olur. Anjiyotensin-convertent enzim inhibitörleri, aldosteron salınımını baskılayarak, özellikle böbrek yetersizliği ya da kojestif kalp yetersizliği olan hastalarda veya non-steroidal antienflamatuar ilaçlarla birlikte kullanıldıklarında hiperkalemiye yol açar.

Hiperkaleminin Klinik Bulguları

Hiperkaleminin klinik bulguları, transmembran potasyum konsantrasyon farkının değişmesi nedeniyle ortaya çıkan elektrofizyolojik bozukluklara bağlıdır. Hücre dışı potasyum konsantrasyonunun yükselmesi, membran potansiyelinin "dinlenmesini" kısaltır. Başlangıçta doku uyarılması artar, ardından da baskılanır ("depolarizasyon bloğu")

Kalp bulguları: Kardiyak toksisite, genellikle plazma potasyum düzeyinin 7 mEq/L üzerine çıkması durumunda ortaya çıkar. Hiperkaleminin kalp üzerine olan toksik etkisi gelişim hızına ve asidoz ve hipokalsemi gibi başka metabolik risk faktörlerinin varlığına bağlıdır. Hiperkalemiye bağlı olarak elektrokardiyografide ilk ortaya çıkan ve en karakteristik olan bulgu sivri, yüksek T dalgalarıdır. Bu bulgu plazma potasyum düzeyinin 6 mEq/L üzerine çıkması ile belirir. Ardından PR süresi uzar, ve QRS dalgası genişler. Potasyum konsantrasyonu 8 mEq/L 'yi aşınca P dalgası düzleşir. Son olarak da potasyum düzeyi 10 mEq/L'ye yükselince ventriküler fibrilasyon veya asistoli ortaya çıkar.

Nöromüsküler bulgular: İskelet kaslarında güçsüzlük, parestezi ve assenden gevşek paraliziler görülür. Nöromüsküler bulgular, potasyum düzeyi 8 mEq/L düzeyine yükseldiğinde belirginleşir. Gövde ve solunum kasları genellikle etkilenmez.

Hiperkalemiye Yaklaşım

Hiperkalemi saptandığında önce psödohiperkalemi olasılığı ekarte edilmelidir. "Gerçek" bir hiperkalemi söz konusu ise hemen elektrokardiyografi incelemesi yapılmalı ve hiperkaleminin kardiyak etkisi ortaya konulmalıdır.

Hiperkaleminin ayırıcı tanısı açısından ayrıntılı bir öykü (özellikle ilaç kullanımı sorgulanmalıdır) ve fizik muayene (özellikle damar içi volüm durumunun değerlendirilmesi, kan basıncı ölçümü, büyümenin irdelenmesi) önemlidir.

Hiperkaleminin en sık nedeni böbrek fonksiyon bozukluğu olduğundan, hastalarda kan üre ve kreatinin düzeyleri ve bunlarla birlikte plazma elektrolit, kalsiyum ve glukozu ölçülmelidir. Asit-baz dengesi değerlendirilmelidir. Rutin kan sayımında lökositoz ve trombositozun yanı sıra yüksek ürik asit, laktat dehidrogenaz ve kreatin fosfokinaz düzeyleri, hücre yıkımının göstergesi olarak endojen potasyum yükü artışına işaret edebilir. İdrar incelemesinde anormal pH ve dansite değerleri tübül fonksiyon bozukluklarının ipucu olabilir.

Hiperkalemi artmış potasyum yükü ile açıklanamıyorsa ve böbrek fonksiyonları normal veya sadece hafifçe bozulmuş olarak saptanırsa, potasyum ekskresyonunu azaltan diğer nedenler, yani, ciddi volüm depleksiyonu ve hipoaldosteronizm araştırılmalıdır. Süt çocuklarında enzim defektleri ve psödohipoaldosteronizm tip I sıklıkla. Bu noktadaki değerlendirmede plazma aldosteron düzeyi ve renin aktivitesi ölçümü ile transtubuler potasyum gradienti (TTKG)' nin hesaplanması yol göstericidir.

İlaç	Etki	Doz	Komplikasyon
Kalsiyum	Membran stabilizasyonu	Kalsiyum glukonat %10 0.5 mL/kg 3-5 dak. İV	Bradikardi, hiperkalsemi
Salbutamol Bikarbonat	Potasyumun hücre içine girmesi Potasyumun hücre içine girmesi	4 g/ kg nebulözör ile veya İV Sodyum bikarbonat 23 mEq/kg 30-60 dak. İV	Taşikardi, tremor Hipernatremi, sıvı yüklenmesi
Glukoz ve insülin	Potasyumun hücre içine girmesi	Glukoz 0.5 g/kg ve insülin 0.1 Ü/kg 30 dak. İV	Hiperglisemi veya hipoglisemi
Furosemid	Potasyumun böbrekten atılması	1-2 mg/kg İV	Hiponatremi, volüm depleksiyonu
Sodyum polisteren sulfanat	Barsaktan potasyum atılması	0.5-1 g/kg oral veya rektal %70 sorbitol veya %10 dekstroz içinde	Kabızlık, hipernatremi

TTKG=[idrar potasyumu/ (idrar osmolalitesi/plazma osmolalitesi)] / plazma potasyumu Normal beslenen erişkinlerde TTKG 8-9 kadardır. Potasyum yükü arttığında 11'in üzerine çıkar. Hiperkalemik hastalarda 5' in altındaki değerler hipoaldosteronizm veya psödohipoaldosteronizm düşündürür. Ortanca TTKG değerleri, süt çocuklarında 7.8 daha büyük çocuklarda 6.3 bulunmuştur (17). Hipoaldosteronizm veya psödohipoaldosteronizmi çocuklarda düzeyin 1.6-4.1 arasında değiştiği gösterilmiştir (17).

Hiperkalemi Tedavisi

Elektrokardiografik değişikliklere veya ağır kas güçsüzlüğüne yol açmış olan hiperkaleminin (genellikle plazma potasyum düzeyi 8 mEq/L ve üzerinde) çok acildir ve tablo 2' de gösterilen tedavi girişimlerine hemen başlanmalıdır. Tedavinin sırasıyla 3 amacı vardır: Potasyumun membrana etkisini antagonize etmek, potasyumu hücre içine sokmak ve potasyumun vucuttan atılmasını sağlamak. İlk ikisinin geçici önlemler olduğu unutulmamalıdır.

Kalsiyumun etkisi 1-3 dakika içinde başlar ve 30 dakikada biter. Potasyumu hücre içine sokan drogların ve furosemidin etkisi 20-30 dakikada başlayıp 2-6 saat kadar devam eder. İyon değiştirici reçineler etkilerini 1-2 saat sonra göstermeye başlar ve 6 saat kadar devam ettirirler.

Asemptomatik hiperkaleminin tedavisine iyon değiştirici reçinelerle başlanabilir. Bu tedavi yöntemleri ile düzeltilemeyen ve/ veya nedeni ortadan kaldırmamayan hiperkalemi için diyaliz gerekir.

Hipokalemi

Serum potasyum düzeyinin 3.5 mEq/L 'den düşük bulunması hipokalemi olarak tanımlanır (5). Hipokalemi total vücut potasyumundaki bir azalmaya işaret edebileceği gibi, potasyumun hücre içine girmesi sonucunda da ortaya çıkmış olabilir.

Hipokalemi Nedenleri

Hücre dışındaki potasyumun hücre içine geçişini artıran durumlarda ya da potasyum alımının azalması veya atılımının artması ile hipokalemi ortaya çıkabilir (Tablo 3).

Tablo 3'de gösterilen hipokalemi nedenlerinden klinikte önemli olanların özellikleri aşağıda ele alınmıştır.

Potasyumun hücre içine girmesi: Bu durumda total vücut potasyumu azalmamıştır. Potasyum hücre dışından hücre için geçmiş ve plazma potasyum konsantrasyonu düşmüştür. Pratikte hem metabolik hem de respiratuar alkaloz sırasında (hücre içindeki hidrojen iyonlarının dışarı çıkıp potasyum ile yer değiştirmesi sonucunda), diabetik ketoasidozda insülin tedavisi sırasında ve nonselektif β -adrenerjik agonist (epinefrin, isoproterenol) ya da selektif β -adrenerjik agonist (salbutamol, terbutalin) kullanımı ile karşımıza çıkar.

Hipokalemik periyodik paralizi: Bu hastalık ailevi veya sporadik olabilir. Ailevi tipinde L tipi kalsiyum kanallarının α -1 subünitini kodlayan gende nokta mutasyonu söz konusudur. Bu nedenle potasyumun hücre içine girişi kolaylaşmıştır. Hastalık hayatın ilk iki dekadında ortaya

Tablo 3*. Hipokalemi nedenleri

Potasyumun hücre içine girmesi	Böbrekten kayıp
Akut alkaloz (metabolik, respiratuar)	Düşük plazma renin aktivitesi ve potasyum kaybı
İnsülin verilmesi	Mineralokortikoid artışı
,-adrenerjik aktivite artışı	Primer hiperaldosteronizm
Hipokalemik periyodik paralizi	Cushing sendromu
Baryum zehirlenmesi	Primer adrenal hastalık
Hipotermi	Kortikosteroid kullanımı
Kan hücrelerinin hızla artması	Nonendokrin tümör
Yetersiz potasyum alımı	Doğumsal adrenal hiperplazi
Gastrointestinal kayıplar	11 ,- hidroksilaz eksikliği
Mideden kayıp	17 --hidroksilaz eksikliği
Kusma	Psödohipoaldosteronizm tip I (Liddle sendromu)
Nazogastrik drenaj	Psödohipoaldosteronizm tip II
Pilor stenozu	Yüksek plazma renin aktivitesi ve potasyum kaybı
Barsaktan kayıp	Renin yapımında artış
İshal	Bartter sendromu
Villöz adenom	Gitelman sendromu
Kronik laksatif kullanımı	Diüretik kullanımı
Bilier drenaj	Renal tubuler asidoz
Üreterosigmoidostomi	Distal nefron akımını azaltan diğer durumlar
Aşırı terleme	Böbrek hastalıkları (interstisyel nefrit,displazi,obstrüksiyon, hiperkalsemi)
Ağır yanıklar	Antibiotik kullanımı (penisilin, gentamisin)
	Diğer
	Hipomagnezemi, D vitamini entoksikasyonu, tirotoksikoz, primer polidipsi

*5 nolu kaynaktan değiştirilerek alınmıştır.

çıkır. Geçici kas güçsüzlüğü ve gevşek felçlerle karakterizedir, ataklar 6-24 saat sürebilir (18). Ekstremitelerin yanı sıra göğüs kasları da etkilediği için solunum yetersizliği ortaya çıkabilir. Ataklar sırasında oral veya İV potasyum klorür kullanılır. Nonselektif β blokerler ve asetazolamid atakları önleyebilir veya şiddetini azaltır.

Yetersiz potasyum alımı: Hemen tüm yiyecekler potasyum içerdiğinden pratik olarak oral yolla beslenmede yetersiz potasyum alımı ortaya çıkmaz. Ancak, sadece karbonhidrat ve rafine şeker ile beslenme yapılırsa veya uzun süre potasyumsuz İV beslenme preparatları kullanılırsa potasyum alımı yetersiz kalabilir.

Gastrointestinal kayıplar: Potasyum kaybının asıl kaynağı böbreklerdir. Ancak kusma ve ishale de hipokalemi ortaya çıkabilir. Mide sıvısı, aslında sadece 10-20 mEq/L kadar potasyum içerir. Kusma sonucunda ortaya çıkan hipokaleminin tek nedeni mide sıvısı ile kaybedilen potasyum değildir. Volüm depresyonu sonucunda ortaya çıkan sekonder aldosteron sekresyonu ve alkaloz da hipokalemiye katkıda bulunur.

Mide ve ileum sıvıları az miktarda potasyum içerir, ancak kolonik mukus potasyumdan çok zengindir (100-140 mEq/L) (19). İshal sırasında önemli potasyum kaybı ortaya çıkabilir. Şiddetli ishal ve %10-15 düzeyinde dehidratasyonu olan çocuklarda vücut ağırlığının her kg' ı için 7-14 mEq kadar potasyum kaybı söz konusudur (20). Bu hastalarda ishal sıvısı ile bikarbonat ve organik anyonlar da kaybedildiğinden asidoz mevcuttur. Asidoz sonucu hücre içi potasyum hücre dışına çıktığından belirgin hipokalemi ortaya çıkmaz ve total vücut potasyum eksikliği maskelenir.

Doğumsal klorid ishali, vazoaaktif intestinal polipeptid tümör (VIPoma sendromu), kolon ve rektumun villöz adenomları, üreterosigmoidostomiler de hipokalemi nedeni olabilir.

Zayıflamak amacıyla sürekli laksatif ve diüretik kullanımı sonucunda da potasyum kaybı ve hipokalemi görülebilir.

Mineralokortikoid aktivitesinin artışı: Mineralokortikoidler distal tubulus ve kolektör kanallarda potasyum sekresyonunu artırır. Bu nedenle mineralokortikoid etkili hormonların artışı ile böbrekten potasyum kaybı ve sonuçta hipokalemi ortaya çıkabilir. Bu yolla hipokalemi nedeni olan hastalıkların başında adrenal adenom veya hiperplaziye bağlı primer hiperaldosteronizm gelir. Cushing sendromu da bazen hipokalemi nedeni olabilir.

Doğumsal adrenal hiperplazi ile seyreden hastalıklardan 11β- hidroksilaz ve 17α hidroksilaz enzim defektleri hipertansiyon ve hipokloremik alkalozla birlikte hipokalemiye yol açar.

Psödoaldosteronizm tip I (Liddle sendromu): Primer hiperaldosteronizme benzer şekilde ağır hipokalemik metabolik alkaloz ve hipertansiyonla karakterize bir tablodur. Ancak, plazma renin ve aldosteron düzeyleri normaldir. Bu otosomal dominant geçişli kalıtsal hastalıkta EnaC' ın β veya γ subunitlerinin karboksiterminal mutasyonu söz konusudur. Sodyum retansiyonuna eşlik eden potasyum sekresyonu mevcuttur (21).

Psödoaldosteronizm tip II. Mineralokortikoid reseptörlerinin hormon bağlayan bölümünün mutasyonu sonucunda ortaya çıkar (21). Klinik tablo Liddle sendromuna benzer.

Bartter ve Gitelman sendromları: Her ikisi de otosomal resesif geçişli, idrarda potasyum kaybı, hipokalemi, metabolik asidoz, hiperreninemi ve hiperaldosteronizm ve normal kan basıncı ile karakterize hastalıklardır (21). Bartter sendromunda, Henle kulpunun çıkan kolunda ve kolektör kanallardaki transporter mekanizmasının genetik defektine bağlı olarak sodyum klorür geri emilimi bozulmuştur. Gitelman sendromunda ise distal kıvrımlı tubulusta transport defekti mevcuttur. Bu hastalıktaki tuz kaybı, Bartter sendromuna göre daha hafiftir.

Bartter sendromunun daha ağır seyirli olan neonatal tipi hiperprostoglandin E sendromu adıyla da bilinir. Burada bumetanid-duyarlı Na-K-2Cl ko-transporter veya ROMK1 kanalını ilgilendiren mutasyonlar söz konusudur. Hastalarda polihidramnios ile prematüre doğum hikayesi, klinikte ağır dehidratasyon ve büyüme geriliği, poliüri, hiperkalsiüri, nefrokalsinoz mevcuttur (22). Klasik Bartter sendromunda ise bazolateral klor kanallarında fonksiyon bozukluğuna yol açan mutasyon söz konusudur. Genellikle 5 yaşından önce büyüme geriliği ile belirti verir. İdrar kalsiyumundaki artış daha hafiftir, nefrokalsinoz nadirdir.

Gitelman sendromu distal tubulustaki tiazide duyarlı NACL-ko-transporter mutasyonu sonucunda ortaya çıkar. Çocukluk yaşlarında veya daha geç belirti verir. Hastalarda hipomagnezemi ve hipokalsiüri mevcuttur.

Bu hastalıkların tedavisinde elektrolit anormalliklerinin düzeltilmesi ve dehidratasyonun engellenmesi hedeflenir. Potasyum eksikliğini gidermek için potasyum klorür ve klor reabsorpsiyonunu artırmak amacıyla sodyum klorür kullanılır. İndometazin, prostoglandin sentezi ve aldosteron yapımını azaltır. Gitelman sendromunda prostoglandin sentezinin baskılanmasına gerek yoktur; tedavide magnezyum tuzları kullanılır.

Renal tubuler asidoz: Hem proksimal (tip II) hem de distal (tip I) renal tubuler asidozda, böbrekten potasyum kaybı ve hipokalemi eğilimi mevcuttur, ancak hipokalemi asidoz nedeni ile maskelenir.

Hipokaleminin Klinik Bulguları

Hiperkalemide olduğu gibi hipokalemide de bulgular akut potasyum düzeyi değişikliklerinde daha belirgindir. Kronik hipokalemide plazma potasyum düzeyi 2,5 mEq/L' nin altına inmedikçe genellikle belirti ortaya çıkmaz.

Nöromusküler bulgular: Hipopotasemi hiperpolarizasyona yol açar, sinirden kasa ileti geçişini yavaşlatır ve adalelerde kasılmayı azaltır. Sonuçta kas güçsüzlüğü ortaya çıkar. Genellikle önce alt ekstremiteler sonra sırasıyla gövde ve üst ekstremiteler kasları ile en son olarak da solunum kasları etkilenir (23). Potasyum eksikliği iskelet kaslarında kan akımını da azaltır; bu durum adalelerde iskemi, kramplar ve rabdomiyolize neden olabilir.

Hipokalemiye bağlı düz kas disfonksiyonu batın distansiyonu ve paralitik ileusa yol açar, hastalarda bulantı, kusma, iştahsızlık ve kabızlık görülür.

Kalp bulguları: Plazma potasyum düzeyinin 3mEq/L altına düşmesi ile elektrokardiyografide ST segmenti çöküşü, T dalgasında voltaj düşüklüğü ortaya çıkar ve U dalgaları belirir. Prematür atriyal ve ventriküler atımlar, atriyal aritmiler görülebilir.

Metabolik deęişiklikler: Potasyum eksiklięi hem karbonhidrat hem de protein metabolizmasını etkiler. Ciddi hipokalemi insülin salınımı baskılanır ve glukoz intoleransı artar.

Kronik potasyum eksikliğinde büyüme gerilięi ortaya çıkar. Bunun nedeni kesin olarak gösterilememiş olmakla birlikte, protein metabolizmasının bozulmasına bağlanmıştır (24).

Böbreęe etkileri: Kronik potasyum eksikliği "hipopotasemi böbreęi" olarak adlandırılan bir duruma yol açar. Fizyolojik olarak idrarla potasyum atılımı azalır, idrar konsantrasyon defekti ortaya çıkar ve hidrojen sekresyonu artar.

Hipokalemiye Yaklaşım

Hipokalemi saptanan hastalarda ayrıntılı bir öykü alınmalıdır. Anamnezde ve fizik incelemede, büyüme gerilięi, ilaç kullanımı, diet özellikleri ve elektrolit dengesizliklerine bağli olabilecek klinik belirtilere dikkat edilmelidir. Kan basıncı ölçümü, ödem ve nöromusküler disfonksiyonun araştırılması önemlidir.

Laboruar incelemesi olarak ilk basamakta yapılacaklar, elektrolit düzeylerinin ölçümü, asit-baz dengesinin değerlendirilmesi ve tam kan sayımıdır. Bu araştırmalar sonucunda hipokaleminin hücre içine geçişe bağli olup olmadığı ortaya konulabilir. Eęer potasyumun hücre içine girişinde artış düşünülüyor ise kayıp söz konusudur.

İdrar potasyum konsantrasyonu 15 mEq/L altında bulunursa kaybın böbrek yoluyla olmadığı kabul edilebilir. Bu durumda ön planda gastrointestinal kayıplar akla gelmelidir.

İdrarında 15 mEq/L düzeyinin üzerinde potasyum saptanan veya böbrek yetersizlięi olmaksızın idrar Na / K oranı 1' in altında bir çocukta böbrekle potasyum kaybı düşünülmalıdır. Hipokalemiye hipertansiyon ve metabolik alkaloz eşlik ediyorsa klasik olarak hiperreninemik bir durum (renal arter darlığı veya primer hiperaldosteronizm) söz konusudur. Hipertansiyon olmaksızın hipokalemi ve metabolik alkaloz mevcutsa Bartter veya Gitelman sendromu akla gelir. Hipokalemi ile metabolik asidoz birlikte ise olası nedenler diabetik ketoasidoz veya renal tubuler asidozdur.

Hipokalemi Tedavisi

Hafif hipokalemi dietteki potasyum miktarının artırılması ile düzeltilebilir. Orta dereceli potasyum eksikliklerinde ise oral potasyum preparatları gerekir. Bu preparatlar potasyum klorür, potasyum sitrat veya potasyum glukonat içerirler. En sık olarak potasyum klorür kullanılır; potasyum sitrat asidozu olan hastalar için uygundur (5). Ağız yoluyla alınan potasyum klorür gastrointestinal irritasyona yol açabilir.

İntravenöz potasyum tedavisi ağır hipokalemi semptomatik hastalarda ve diabetik ketoasidozda uygulanır. Hipokaleminin tedavisi amacıyla potasyum dekstroz içinde verilmemelidir, çünkü dekstroz insülin salınımını artırarak potasyumun hücre içine girişine neden olur. Klasik olarak IV sıvılardaki potasyum konsantrasyonu 40 mEq/L' yi aşmamalıdır. Çocuklara 0.5-1.0 mEq/kg/saat' den daha hızlı ve erişkinlere 10-20 mEq/saat' den daha hızlı potasyum verilmemelidir (25,26). Hayatı tehdit eden paralizi veya ventriküler aritmi varsa daha hızlı bir potasyum tedavisi gerekebilir. Ancak bu durumda hasta monitörize edilmelidir.

Kaynaklar

1. Finberg L, Kravath RE, Hellerstein S. Water and Electrolytes in Pediatrics . 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1993: 70.
2. Stanton BA, Giebisch GH. Renal potassium transport. In: Windhager EE, ed. Handbook of Physiology. New York: Oxford University Press, 1992: 813-74.
3. Schwartz WB. Potassium and the kidney. N Eng J Med 1955; 253: 333-56.
4. Sulyok E, Nemeth M, Tenyi I, et al. Relationship between maturity, electrolyte balance and the function of the renin-angiotensin-aldosterone system in the newborn infants. Biol Neonate 1979; 35: 60-5.
5. Schwarz GJ. Potassium. In Avner ED, Harmon WE, Naudet P eds. Pediatric Nephrology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004: 147-88.
6. Satlin LM, Schwarz GJ. Metabolism of potassium. In: Ichikawa I ed. Pediatric Textbook of Fluids and Electrolytes. Baltimore: Williams & Wilkins, 1990: 89-98.
7. Rose BD, Post TW. Clinical Physiology of Acid-Base and Electrolyte Disorders. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 2001: 383-96 and 898-910.
8. Kallen RJ, Riegel CH, Cohen HS, et al. Near-fatal hyperkalemia due to ingestion of salt substitute by an infant. JAMA 1976; 235: 2125-6.
9. Scanlon JW, Krakaur R. Hyperkalemia following exchange transfusion. J Pediatr 1980; 96: 108-10.
10. Adrogué HJ, Madias NE. Changes in plasma potassium concentration during acid-base disturbances. Am J Med 1981; 71: 456-67.
11. Cannon SC. From mutation to myotonia in sodium channel disorders. Neuromuscul Disord 1997; 7: 241-9.
12. Strauss MB. Acute renal insufficiency due to lower-nephron nephrosis. N Engl J Med 1948; 239: 693-700.
13. Brion LP, Schwartz GJ, Campbell D, et al. Early hyperkalemia in very low birthweight infants in the absence of oliguria. Arch Dis Child 1989; 64: 270-2.
14. Iversen T. Congenital adrenocortical hyperplasia with disturbed electrolyte regulation. Pediatrics 1955; 16: 875-901.
15. Petersen S, Giese J, Kappelgaard AM, et al. Pseudohypoaldosteronism. Clinical, biochemical and morphological studies in a long-term follow-up. Acta Paediatr Scand 1978; 67: 255-61.
16. Wilson FH, Diss-Nicodeme S, Choate KA, et al. Human hypertension caused by mutations in WNK kinases. Science 2001; 293: 1107-12.
17. Rodriguez-Soriano J, Ubetagoyena M, Vallo A. Transtubular potassium concentration gradient: a useful test to estimate renal aldosterone bioactivity in infants and children. Pediatr Nephrol 1990; 4: 105-10.
18. Crane CW. Observations on the sodium and potassium content of mucus from the large intestine. Gut 1965; 6: 439-43.
19. Dell RB. Pathophysiology of dehydration. In: Wintters RW, ed. The Body Fluids in Pediatrics. Boston: Little Brown 1973: 134-5421.
20. Scheinman SJ, Guay-Woodford LM, Thakker RV, et al. Genetic disorders of renal electrolyte transport. N Eng J Med 1999; 340: 1177-87.
21. Proesmans W. Bartter syndrome and its neonatal variant. Eur J Pediatr 1997; 156: 669-79.
22. Welt LG, Hollander W Jr, Blythe WB. The consequences of potassium depletion. J Chronic Dis 1960; 11: 213-54.
23. Satlin LM, Schwarz GJ. Disorders of potassium metabolism. In: Ichikawa I ed. Pediatric Textbook of Fluids and Electrolytes. Baltimore: Williams & Wilkins, 1990: 218-36.
24. Rodriguez-Soriano J. Potassium homeostasis and its disturbances in children. Pediatr Nephrol 1995; 9: 364-74.
25. Kruse JA, Clark VL, Carlson RW, et al. Concentrated potassium chloride infusions in critically ill patients with hypokalemia. J Clin Pharmacol 1994; 34: 1077-82.