

Axundov P.Y.¹, İbrahimov Ə.Z.²

KONN SİNDROMU – HIPOKALİEMİK İFLİCİN NADİR RAST GƏLİNƏN SƏBƏBİ KİMİ

Milli İdman Tibb və Reabilitasiya İnstitutu¹ və
Azərbaycan Tibb Universitetinin Tədris Terapevtik Klinikası², Bakı, Azərbaycan

Məqalədə müəlliflərin Konn sindromu olan xəstə üzərində apardıqları klinik müşahidə haqqında məlumat verilir. Əvvəllər diaqnozunun düzgün qoyulmadığına görə müalicəsi nəticəsiz qalmış xəstədə aparılmış məqsədyönlü müayinələrdən sonra Konn sindromu ilə əlaqəli ikincili periodik hipokaliemik iflic olduğu müəyyən edilmişdir. Müəlliflər xəstə üzərində apardıqları müşahidəyə əsasən belə nəticəyə gəlmişlər ki, kəskin inkişaf edən periferik parez periodik ifliclərlə, o cümlədən hipokaliemik forma, Qiyen-Barre sindromu, miasteniyə kimi birincili sinir-əzələ xəstəliklərindən diferensiasiya edilməlidir. Aşkar edilən hipokaliemiyaya səbəb ola biləcək hallar diqqətlə araşdırılmalı, Konn sindromu kimi müalicə olunan hallar vaxtında üzə çıxarılmalıdır.

Açar sözlər: hipokaliemik iflic, Konn sindromu, hiperaldosteronizm

Ключевые слова: гипокалиемический паралич, синдром Конна, гиперальдостеронизм

Key words: hypokalemic paralysis, Conn syndrome, hyperaldosteronism

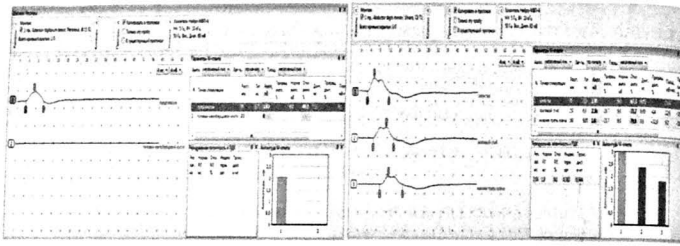
Kəskin sinir əzələ zəifliyi və hipokaliemiya ilə müşayiət olunan hipokaliemik iflic nadir rast gəlinən (1:100000), lakin müalicəyə tabe olan, diaqnostikası gecikdirildikdə və lazımı tədbirlər görülmədikdə isə həyatı təhlükə yarada biləcək bir xəstəlikdir [1]. Kalium səviyyəsinin azalması ilə düz-mütənəşib olaraq yorğunluq, miyalgiya və aşağı ətraflarda əzələ zəifliyi daha tez-tez müşahidə edilir və bu, hüceyrə membranının sükunət potensialının daha aşağı olması ilə əlaqədardır [2]. Hipokaliemiyanın artması ilə əzələ zəifliyi progressivləşir və tənəffüs əzələlərinin cəlb olunması hipoventilyasiyaya gətirib çıxarır.

Hipokaliemik ifliclər birincili və ikincili olmaqla 2 qrupa bölünür. Birincili hipokaliemik iflic autosom-dominant yolla irsən ötürülür, həyatın ilk və ikinci onilliyində üzə çıxır [3]. İkincili forma həzm traktından kalium itkisinə səbəb olan xəstəliklər, renal tubulyar asidoz, tireotoksikoz, ilkin hiperaldosteronizm, bəzi dərman maddələrinin – steroidlər, diuretiklər, bəzi bitki (şirin biyan) preparatlarının qəbulu ilə bağlı olur [4]. İkincili hipokaliemik iflicə daha az rast gəlinir və anamnestik məlumatların – ailə anamnezinin olmaması, xəstəliyin manifestasiyası zamanı xəstənin yaşı kimi amillərin bu iki formanın diferensiasiyasında mühüm rol

vardır. İkincili hipokaliemik iflicin nadir səbəblərindən biri – Konn sindromudur, bu patologiyada 30-50 yaşda olan qadınlar arasında kişilərə nisbətən 2,5 dəfə daha çox təsadüf edilir. Birincili hiperaldosteronizm – Konn sindromu zamanı böyrəküstü vəzilərdən aldosteron artıq miqdarda sekresiya edilir, bu da metabolik alkaloz və hipokaliemiyanın yaranmasına səbəb olur. Xəstəliyə 66% halda hər iki böyrəküstü vəzinin hiperplaziyası, 33% halda isə birtərəfli aldosteroma səbəb olur [5]. Amerikalı endokrinoloq Jerome W.Conn (1907–1994) ilk dəfə olaraq 1955-ci ildə adrenal adenomanın bu xəstəliyə səbəb ola biləcəyi haqqında ehtimal irəli sürmüşdür [6].

Pasiyent X.A., 19.01.2019 tarixində Milli İdman Tibb və Reabilitasiya İnstitutuna əsasən aşağı ətraflarında olan ağrı və zəiflik, şişkinlik, depressiv əlamətlərlə müraciət etmişdir. 44 yaşlı qadın xəstənin dediyinə görə, həmin şikayətlər artıq 2 ilə yaxındır ki onu narahat edir. Bu vaxta qədər 3 dəfə ümumi vəziyyətin kəskin pisləşməsi ilə "Hipertoniya xəstəliyi, 3-cü mərhələ, hipertoniya ensefalopatiya" diaqnozu ilə hospitalizasiya olunub, aparılan müalicələr fonunda vəziyyəti nisbətən yaxşılaşsa da, bir müddət sonra yenidən kəskinləşmələr baş verib.

Aşağıdakı müalicə sxemi təbii olunduğu: perindopril 10mq + indapamid 2,5 mq + amlodipin 10 mq preparatlarının kombinasiyasından ibarət olan antihipertenziv preparatı daimi olaraq, metipred 16 mq 3 ay fasilə ilə hər dəfə bir ay olmaqla daxil



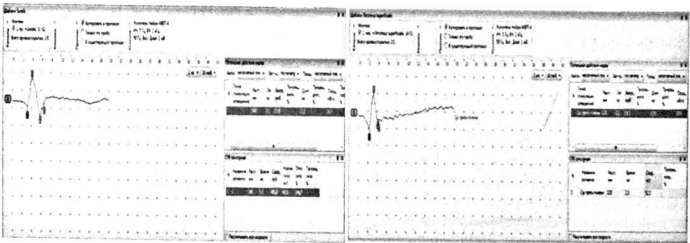
Şəkil 1. Pasiyent A.-nın ENMQ müayinəsi: Hərəkəti sinirlərin müayinəsində M-cavab amplitudunun kiçilməsi və keçiricilik bloku müşahidə edilir

qəbul edilib.

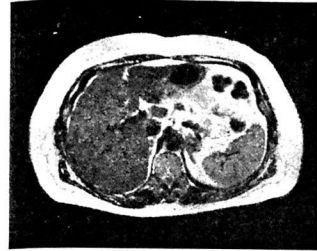
Həyat anamnezi: Ailədə irsi xəstəlikləri inkar edir, 10 ilə yaxındır ailəlidir, övladları yoxdur.

Obyektiv olaraq: Müayinə zamanı pasiyent afebrildir, arterial təzyiq (antihipertenziv müalicə fonunda) 180/100 mm cv. sət. sül. qol qolda, 160/90 mm cv. sət. sağ qolda, nəbzi 1 daqədə 90 vuruğu, ritmik, orta dolğunluqdadır. Auskultasiyada ürək tonları aydın, zirvədə sistolik küy, ağciyərlər üzərində vezikulyar tənəffüs eşidilir. Aşağı axtarlarda – topuq nahiyəsində az ifadəli şişkinlik izlənildir. EKG müayinəsində sinus ritmi, QT intervalının uzanması aşkarlandı.

Nevroloji status: Həsu, nitqi aydın, kalla-beyin sinirləri intakt olan xəstədə periferik tetraparez vardır; yuxarı axtarlarda proksimal və distal əzələ qruplarında əzələ gücü 4/5 bal, aşağı axtarların proksimal əzələ qruplarında 2/5, bükücü əzələ qruplarında isə 3/5 bal izlənildi. Sumuküstlüyü-vater refleksləri yuxarı və aşağı axtarlarda bərabər (D=S), hipoaaktivdir. Ətraf əzələlərinin tonusu zəif, patoloji reflekslər müşahidə olunmur, bəyincik sinəqlərini düzün icra edir. Çanaq orqanlarının funksiyası qorunmuşdur. Emosional labil, depressiv əlamətlər (orta dərəcəli) müşahidə olunurdu.



Şəkil 2. Hissi sinirlərin ENMQ müayinəsində anormal dəyişikliklər müşahidə edilmişdir.



Şəkil 3. Qarın boşluğunun MRT müayinəsi: 19x31x33 mm ölçüsündə törəmə – adenoma aşkarlanmışdır (şəkildə törəmə oxla göstərilmişdir).

Pasiyentdə aşkarlanan hipokaliyemiyanın korreksiyası üçün verospiiron 100 mq və KCl 10 %-li oral məhlul təyin edildi. Pasiyentin antihipertenziv müalicə məqsədilə qəbul etdiyi inadapimilə tərkibi kombinə olunmuş preparat dayandırıldı və əvəzinə gündə bir dəfə perindopril 10 mq təyin edildi. D vitamini defisitinin korreksiyası üçün vitamin D₃ 50.000 IU oral suspenziya sxem ilə verildi. Kaliumla zəngin qidaların qəbulu tövsiyə edildi. Aşkar olunmuş hipokaliyemiya və rezistent arterial hipertenziya hiperaldosteronizm diaqnozunun inkar edilməsinə zərurət yaratdı. Endokrinoloqun məsləhəti ilə pasiyentə qan plazmasında aldosteron və reninin analizi təyin olundu. Bədənin üfütü vəziyyətində alınan qandan aldosteron səviyyəsi 47,05 ng/dL (3-16), renin isə 0,69 ng/mL (0,7-3,3 ng/mL) təyin olundu. Pasiyentə təyin olunan qarın boşluğu MRT müayinəsində: sül böyrəküstü vəziyyətində sağ və sol adrenal sinin olma intravenoz yolla kontrast preparat verildikdən sonra kənarları nisbətən çox olmaqla xəff kontrastlaşan 19x31x33 mm ölçülü törəmə – adenoma aşkarlandı (şəkil 3). Cərrahi əməliyyatdakə apa-

şılın müalicədən müsbət klinik nəticə əldə edildi: bir həftə sonra qan plazmasında kalium artaraq 4,04 mmol/l (3,5-5,5) səviyyəsinə yüksəldi, arterial təzyiq səviyyəsi nəzarətə alındı, ətraflarda olan zəiflik və ağrılar aradan qaldı.

Aparılmış kompleks müayinələr nəticəsində nəzərə alınaraq xəstədə Conn sindromu olduğu müəyyənləşdirildi və cərrahi əməliyyat – adenomektomiya məsləhət görüldü. Diaqnoz təyin edildikdən 2,5 ay sonra xəstədə sül adenomektomiya əməliyyatı aparıldı. Histopatoloji olaraq adrenokortikal adenoma təsdiqləndi. Cərrahi əməliyyatdan sonra arterial təzyiq tamamilə normallaşdı, qanda kaliumun səviyyəsi norma həddəsinə yaxınlaşdı, nevroloji simptom kompleks aradan qaldı.

Müzakirə. Bizim müşahidə etdiyimiz xəstədə əlamətlərin 40 yaşdan sonra başlaması, neqativ ailə anamnezi, rezistent hipertenziya ikincil hipokaliyemik iflic haqqında düşünməyə əsas verirdi. Buna görə endokrinoloji xəstəliklərin, o cümlədən birincil hiperaldosteronizmin aradan çıxması üçün xəstə endokrinoloq göndərildi və Conn sindromu təsdiqləndi.

Hipokaliyemik krizlər zamanı elektromiografiya müayinədə hərəkət sinirlərində müşahidə edilən M-cavab anormallıqları geri dönmə xarakterində ola bilər [7,8] və aşkar edilən elektromiografiya anormallıqlar mütləq anamnez, klinik əlamətlərlə birlikdə dəyərləndirilməlidir. Qan serumunda kaliumun səviyyəsinin və əzələ gücünün bərpası ilə geri dönmə bu elektrofizioloji anormallıq klinik əlamətlər nəzərə alınmadan dəyərləndirilsə, yanlış olaraq kəskin motor aksonal neyropatiya kimi diaqnozların qoyulmasına səbəb ola bilər [9].

REFERENCES

- Ahluwat S.K., Sachdev A. Hypokalaemic paralysis // *Postgrad Med. J.*, – 1999, – vol. 75 (882), – p. 193-197.
- Bradley: *Neurology in Clinical Practice*. Chapter 27. 5th edition, Butterworth-Heinemann, Elsevier, – 2008, – p. 366-383.
- Stattland J.M., Fontaine B., Hanna M.G. et al. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis // *Muscle & Nerve*, – 2018, – vol. 57 (4), – p. 522-530.
- Stedwell R.E., Allen K.M., Binder L.S. Hypokalaemic paralyses: a review of the etiologies, pathophysiology, presentation, and therapy // *Am. J. Emerg. Med.*, – 1992, – vol. 10 (2), – p. 143-148.
- Oza Harsh Nikhilkumar, Dave Ruchir Bakulesh. Primary Hyperaldosteronism Presenting as Hypokalaemic Paralysis // *Int. J. Med. Public Health*, – 2019, – vol. 9 (1), – p. 31-33.
- Schirpenbach C., Reincke M. Primary aldosteronism: current knowledge and controversies in Conn's syndrome // *Nature Clinical Practice Endocrinology and Metabolism*, – 2007, – vol. 3 (3), – p. 220-227.
- Rajshanker G., Kumar S., Prabhakar S. Reversible electrophysiological abnormalities in hypokalaemic periodic paralysis // *Indian pediatr.*, – 2008, – vol. 45, – p. 54-55.
- Sharma C.M., Nath K., Parekh J. Reversible electrophysiological abnormalities in hypokalaemic paralysis: Case report of two cases // *Ann. Indian Acad. Neurol.*, – 2014, – vol. 17 (1), – p. 100-102.

9. Şefik Evren Erdener, F. Gökçem Yıldız , Ezgi Yetim Arsava, Çağrı Mesut Temuçin. Distinguishing Acute Motor Axonal Neuropathy from Hypokalemia Induced Paralysis: Add 15 Minutes for an Exercise Test // Turk Noroloji Dergisi, – 2017, – vol. 23 (3), – p. 127-129.

Ахундов П.Я., Ибрагимов А.З.

СИНДРОМ КОННА КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ГИПОКАЛИЕМИЧЕСКОГО ПАРАЛИЧА

*Национальный Институт Спортивной Медицины и Реабилитации и
Учебно-Терапевтическая клиника Азербайджанского Медицинского Университета, Баку*

Резюме. В статье дана информация о 44-х летней пациентке, которая обратилась в Национальный Институт Спортивной Медицины и Реабилитации с жалобами на боли и слабость в нижних конечностях и с депрессивными симптомокомплексами. Вследствии неправильной диагностики основного заболевания назначенное лечение было неэффективным. После проведенных целенаправленных обследований у пациента диагностирован вторичный периодический гипокалиемический паралич на фоне синдрома Конна.

Остро прогрессирующие периодические периферические парезы, в том числе гипокалиемическая форма, должны быть дифференцированы от первичных нейро-мышечных болезней, таких как синдром Гийен-Барра, миастения гравис. Ситуации, послужившие причиной обнаруженной гипокалиемии должны исследоваться пошагово, излечимые случаи как синдром Конна необходимо выявлять вовремя.

Akhundov P.Y., Ibrahimov A.Z.

CONN'S SYNDROME AS A RARE CASE OF HYPOKALEMIC PARALYSIS

*Azerbaijan National Institute of Sports Medicine and Rehabilitation;
Educational-Therapeutic Clinic, Azerbaijan Medical University, Baku*

Summary. The article provides information about a 44-year-old patient who turned to the National Institute of Sports Medicine and Rehabilitation with complaints of pain and weakness in the lower extremities and with depression symptoms. Considering the previously conducted ineffective treatment based on various diagnoses, after targeted studies, the patient was diagnosed with secondary periodic hypokalemic paralysis due to the Conn's syndrome.

Hypokalemic periodic paralysis is an important differential diagnosis besides primary case neuromuscular diseases like Guillain-Barre syndrome and myasthenia gravis. The situations that caused hypokalemia should be investigated stepwise. Potentially treatable cases like Conn's syndrome should to be detected on time.

**Axundov Pərviz Yaşar oğlu - Milli İdman Tibb və Reabilitasiya İnstitutu
İbrahimov Əli Ziya oğlu - Azərbaycan Tibb Universitetinin Tədris Terapevtik Klinikası**

E-mail: dr.axundov@hotmail.com