برگردان از:
۱- منیژه محمدی: کارشناس ارشد ایمنی شناسی، مرکز بهداشت شهرستان اردبیل، دانشگاه علوم پزشکی اردبیل
۲- المیرا دژکام: کارشناس آزمایشگاه، مرکز بهداشت شهرستان اردبیل، دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

هایپر اگزالوری

هایپراگزالوری به وجود مقادیر اضافی اسید اگزالیک (اگزالات) در ادرار گفته می شود و یک یافته نسبتاً معمول درکسانی است که از سنگ های اگزالات کلسیم مجرای کلیه رنج می برند. غلظت های بالای اگزالات منجر به تشکیل کریستال های اگزالات کلسیم آپاتیت شده و در نهایت به نفرولیتیازیس منجر می شود.

طبقه بندی

هایپراگزالوری اولیه نشان دهنده گروهی از اختلالات ژنتیکی است که منجر به تولید بیش از حد اگزالات درون زا می شود. هایپراگزالوری ثانویه ناشی از اختلالات گوارشی مرتبط با سوء جذب چربی و افزایش جذب اگزالات غذایی است.

هایپراگزالوری اولیه:

- نوع I- به دلیل جهش مغلوب در ژن کد کننده آلانین-گلیوکسیلات آمینوترانسفراز کبدی (AGXT) روی داده و به اسیدوری گلیکولیک و هایپراگزالوری منجر می شود. توارث اتوزوم مغلوب وجود دارد و شایع ترین هایپر اگزالوری اولیه است.
- نوع II - به دلیل جهش در ژن کد کننده گلیوکسیلات ردوکتاز یا هیدروکسی پیروات ردوکتاز کبدی (GRHPR) رخ داده و منجر به اسیدوری ال-گلیسریک و هایپراگزالوری می شود.
- نوع III - هیچ کمبود آنزیمی مشخصی ندارد. ممکن است به دلیل خطای ذاتی در جذب یا دفع اگزالات یا ناهنجاری بیوژنز پراکسی زوم رخ دهد.

هایپراگزالوری روده ای:

- حدود ۵ درصد از موارد هایپراگزالوری را تشکیل می دهد.
- قرار گرفتن بیش از حد در معرض نمک های صفراوی مخاط روده باعث افزایش جذب اگزالات می شود.
- این بیماری در اثر انواع اختلالات روده ای ایجاد می شود که منجر به اسهال مزمن می شود.
- از دست دادن کلسیم روده منجر به افزایش جذب اگزالات و دفع بعدی ادرار می شود.
- شرایط مرتبط شامل بای پس ژژونو-ایلئال، برداشتن روده کوچک، حلقه‌های کور، بیماری کرون و پانکراتیت مزمن و بیماری مجاری صفراوی که باعث سوء جذب چربی می شود (از جمله فیبروز کیستیک).

هایپراگزالوری ایدیوپاتیک (خفیف):

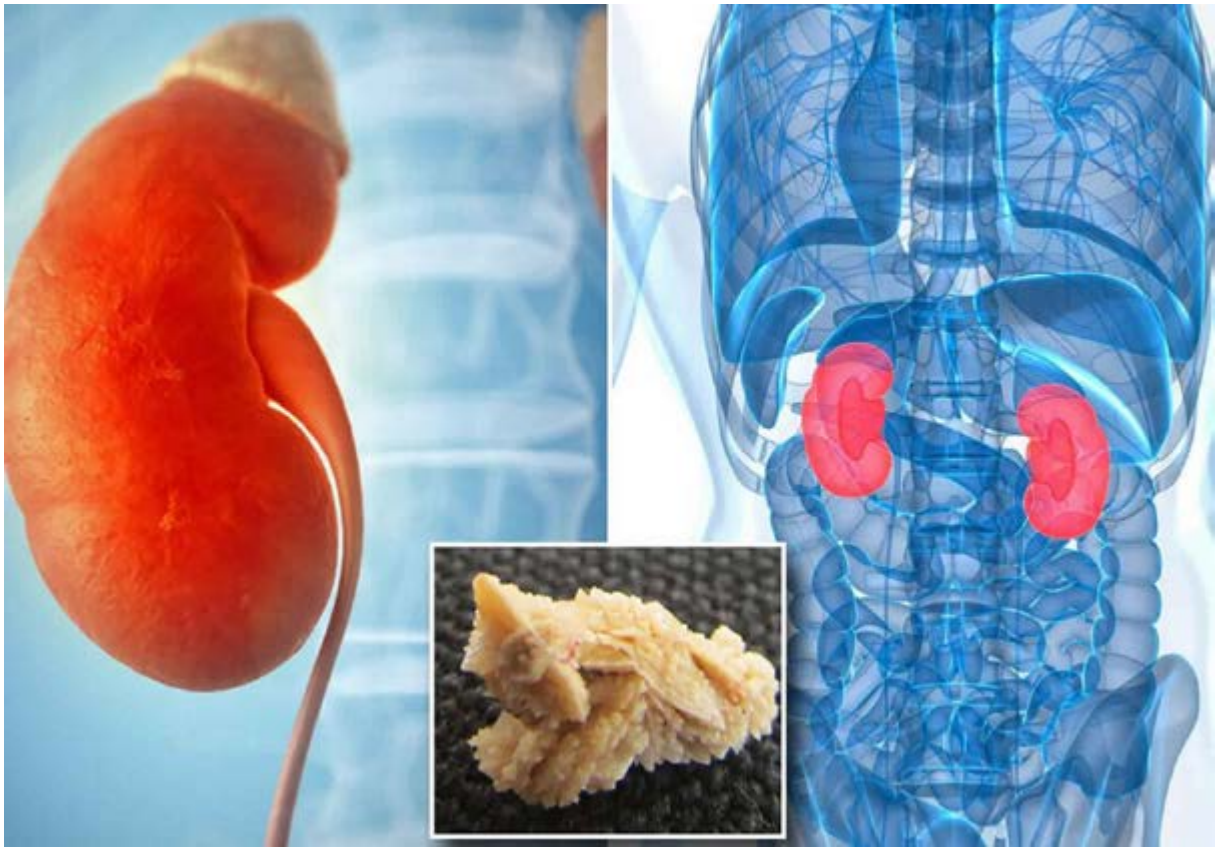
- تا حد زیادی شایع ترین نوع هایپراگزالوری است.
- ممکن است به دلیل مصرف بیش از حد اگزالات در رژیم غذایی یا افزایش تولید درون زا باشد.
- احتمالاً درکسانی که حجم ادرار پایینی دارند مشکل سازتر است.

هایپراگزالوری تحریک شده:

- مصرف بیش از حد ویتامین C
- مسمومیت با اگزالات یا اتیلن گلیکول
- واکنش های بیهوشی استنشاقی
- تحریک مجرای ادرار با گل ایسین
- عفونت آسپرژیلوس
- کمبود پیریدوکسین.

همه گیرشناسی

به طور کلی، به نظر می رسد که هایپراگزالوری در کشورهای توسعه یافته بیشتر مشکل ساز باشد. اگرچه سنگ ادراری بدون شک در بریتانیا شایع است، ولی



بدست آوردن ارقام دقیق دشوار است. سنگ های اگزالات رایج ترین نوع سنگ های دستگاه ادراری هستند.

علائم بالینی

هایپراگزالوری ایدیوپاتیک (از جمله علل غذایی) معمولاً بدون علامت است تا زمانی که عوارض نفرولیتیازیس ایجاد شود.

هایپراگزالوری اولیه:

- ممکن است در ماه‌های اول زندگی با تشنج، نارسایی کلیوی پیشرفته و سنگ‌های کم، اما نفروکلسینوز متراکم، ظاهر شود.
- بیماران به طور معمول در دوران کودکی با سنگ ادراری راجعه مراجعه می کنند.
- در صورت عدم درمان مرگ ناشی از نارسایی کلیوی معمولاً قبل از ۲۰ سالگی اتفاق می افتد، اما تعداد کمی از بیماران ممکن است بیشتر به مرحله خوش خیم مبتلا شوند.
- مراحل آخر بیماری با نفروکلسینوز اگزالات کلسیم متراکم و ایجاد بیماری ضایعات ایسکمیک در اندام ها (به ویژه در پدهای انگشتان دست و پا) همراه است.
- یک نوروپاتی محیطی پیشرونده نیز وجود دارد.
- سیر طبیعی بالینی سنگ های عود کننده به طور اجتناب ناپذیری منجر به نارسایی کلیه می شود.

روش های بررسی و تشخیص

- نمونه ادرار ۲۴ ساعته برای ارزیابی دفع اگزالات ادراری روزانه (و دفع یا پاکسازی کراتینین ادرار ۲۴ ساعته برای اطمینان از کافی بودن نمونه جمع آوری شده) اندازه گیری را نیز در نظر بگیرید:

۱. سایر محصولاتی که منجر به تشکیل سنگ می شوند مانند کلسیم، اورات، سدیم و فسفات.

۲. مهارکننده های تشکیل سنگ (به عنوان مثال، سیترات پتاسیم و منیزیم).

۳. حجم و pH ادرار ۲۴ ساعته (برای ارزیابی سهم کم آبی و pH در تشکیل سنگ).

- U&E برای ارزیابی عملکرد کلیه
- اگر هایپراگزالوری اولیه امکان پذیر است، بیوپسی کبدی سوزنی از راه پوست برای سنجش فعالیت AGXT یا GRHPR انجام دهید.
- مطالعات تصویربرداری هیچ آزمایش خاصی برای هایپراگزالوری وجود ندارد. با این حال، این مطالعات ممکن است برای شناسایی و ارزیابی مفید باشد. به عنوان مثال، هر سنگ کلیه و/یا هیدرونفروز، از جمله پیلوگرام داخل وریدی (IVP)، سونوگرافی و اسکن CT/MRI.
- یک پرسشنامه رژیم غذایی ممکن است به تشخیص موارد زیر کمک کند:

۱. کسانی که مصرف بیش از حد اگزالات دارند (به عنوان

مثال مصرف اسفناج، ریواس، زغال اخته، آجیل).
۲. مصرف بیش از حد ویتامین C (بحث برانگیز).
۳. مصرف بالای پروتئین گوشت

- سابقه مصرف مایعات ممکن است به شناسایی بیمارانی که ممکن است با نوشیدن بیشتر سود ببرند، کمک کند.

کنترل و درمان

هایپراگزالوری اولیه:

- درمان قطعی با پیوند زودهنگام کبد و کلیه است.
- پیریدوکسین می تواند مورد استفاده قرار گیرد و در صورتی که نظارت بر اگزالات ادرار پاسخ مفیدی را نشان دهد باید ادامه یابد.
- هیدروکسید/اکسید منیزیم با اگزالات در دستگاه روده کلات می شود و می تواند جذب را کاهش دهد.
- حجم ادرار باید ۳-٤ لیتر در روز حفظ شود.
- گلیکوزامینوگلیکان ها مانند پنتوسان پلی سولفات نیز با موفقیت مورد استفاده قرار می گیرند.
- Oxalobacter formigenes یک باکتری است که اگزالات را تجزیه می کند که ممکن است یک روش برای درمان هایپر اگزالوری اولیه باشد
- هنگامی که نارسایی کلیوی وجود دارد دیالیز فشرده مورد نیاز است.
- تمام بیمارانی که به پیریدوکسین پاسخ نمی دهند در نهایت نیاز به پیوند کبد یا یا بدون پیوند کلیه دارند.
- در نهایت امید است که ژن درمانی بتواند در این شرایط کمک کند.

هایپراگزالوری روده ای:

- بیماران باید گوشت کم چرب بخورند و رژیم غذایی کم اگزالات داشته باشند.
- مکمل سیترات کلسیم موثرترین درمان است.
- سیترات پتاسیم را می توان برای افزایش pH ادرار و سطوح سیترات که تشکیل سنگ را کاهش می دهد تجویز کرد.
- کلستیرامین و هیدروکلوئید دریایی آلی نیز ممکن است برای کاهش جذب اگزالات استفاده شوند.
- کلوئید دریایی آلی ممکن است در اتصال اگزالات در روده و کاهش دفع ادرار مفید باشد.
- درمان علل زمینه ای روده ممکن است مفید باشد.

هایپراگزالوری ایدیوپاتیک:

- محدودیت مصرف اگزالات در رژیم غذایی و حفظ جریان ادرار بالا. از خوردن غذاهایی مانند اسفناج، ریواس، آجیل، چغندر، شکلات، سبوس گندم، چای و مصرف بیش از حد گوشت که باعث افزایش جذب اگزالات می شود خودداری شود.
- پیریدوکسین ممکن است در کسانی که کاهش محدودیت اگزالات ادراری را نشان می‌دهند آزمایش شده و ادامه یابد.
- ممکن است از مکمل های فسفات و منیزیم استفاده شود.
- از مصرف بیش از حد ویتامین C خودداری کنید.
- مصرف مایعات را افزایش دهید (بیش از ۱/۵ لیتر در هر متر مربع در روز).
- تجویز یک باکتری تجزیه کننده اگزالات مانند O.formigenes که اگزالات را در روده تخریب می کند، ممکن است یک راه درمانی مفید باشد. به نظر می رسد برخی از بیماران مبتلا به هایپراگزالوری دچار کمبود این باکتری ها هستند، اما دستیابی به کلونیزاسیون روده قابل اعتماد دشوار بوده است.

پیش آگهی

هایپراگزالوری نه تنها می تواند باعث نفرولیتیازیس و نفروکلسینوزیس شود، بلکه باعث بیماری پارانشیم کلیه با رسوب کریستال های کلسیم اگزالات در سراسر کلیه، آسیب شدید لوله ای و التهاب و فیبروز بینابینی نیز می شود. نفروپاتی هایپر اگزالوریک از نظر بالینی به عنوان آسیب حاد کلیوی یا بیماری مزمن کلیوی در نظر گرفته می شود که ممکن است به مرحله نهایی بیماری کلیوی (ESRD) پیشرفت کند.

منبع:
This is a translation into Farsi of an article originally published in English: Dr Colin Tidy, Hyperoxaluria. Available from patient info doctor, Last updated: 12: 2019.