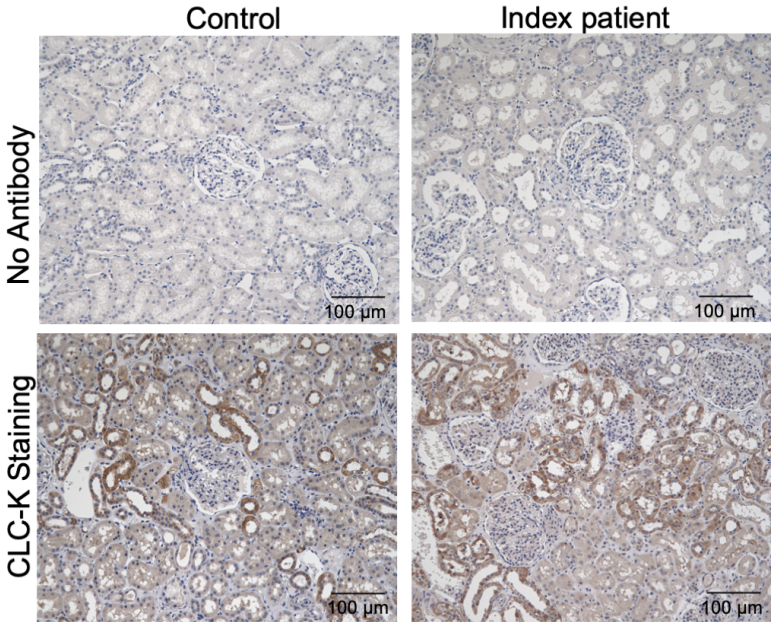
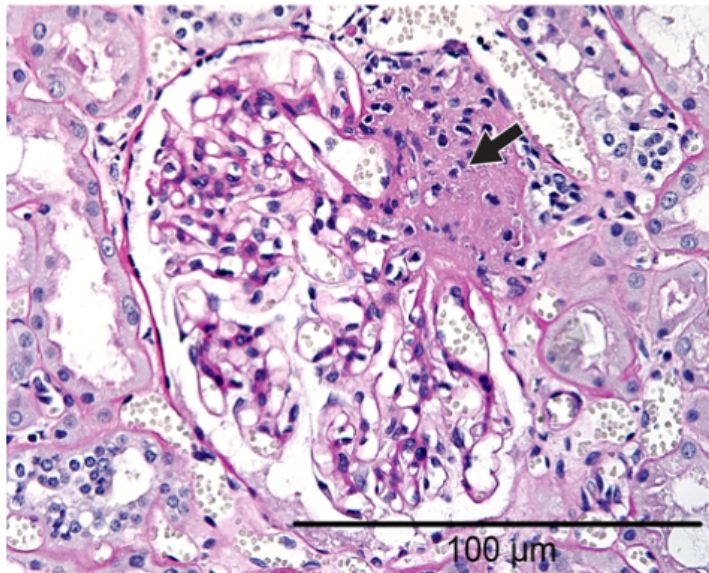


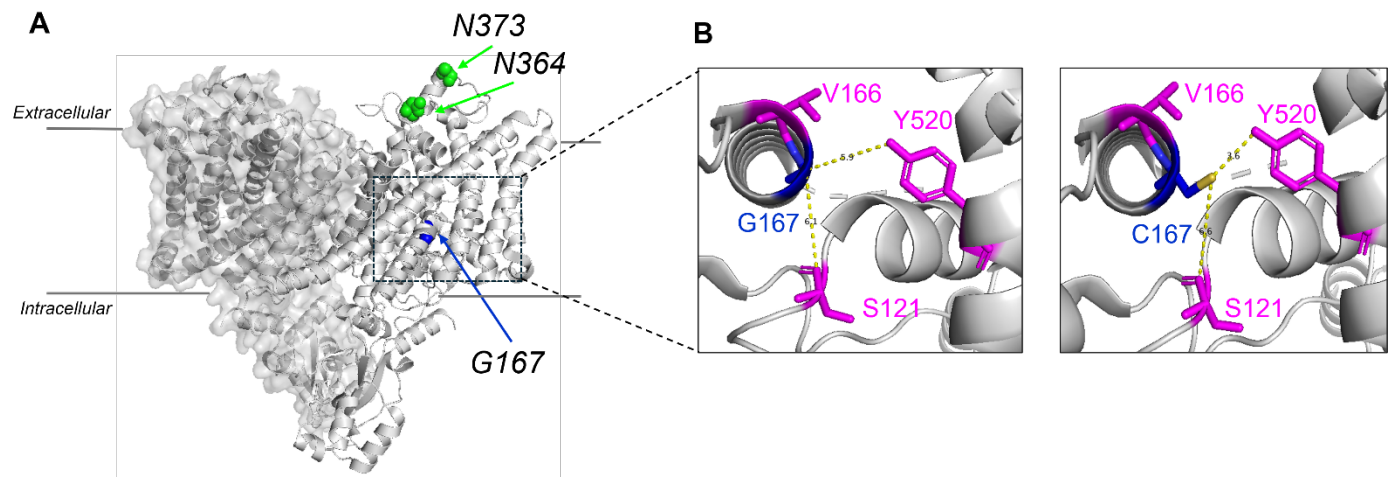
SUPPLEMENTARY FIGURES and LEGENDS



Supplementary Figure S1: Staining from the cortex of an age- and sex-matched control and the index patient with no primary vs. CLC-K antibody. Scale bar, 100 μM.



Supplementary Figure S2: Nephrectomy from the index patient shows juxtaglomerular hyperplasia. The arrow points to hyperplasia of the juxtaglomerular apparatus. Scale bar, 100 μM.



Supplementary Figure S3: The homodimeric structure of bovine CLC-K channel (5TR1). (A) Cryo-EM structure of bovine CLC-K channel shows the localization of the mutant site (G167) and putative N-glycosylation sites (N364 and N373). The mutated residue (Gly-167, blue) is located distant from the Asn-364 or Asn-373 (green) glycosylation sites. (B) G167 is localized in the ion transport pathway formed by Ser-121, Val-166, and Tyr-520 (magenta). The mutagenesis simulation shows that the sulfur of Cys-167 is localized near Tyr-520 within 3.6 Å range, suggesting impaired Cl⁻ binding.

SUPPLEMENTARY TABLES

Exon	Forward Primer (5'-> 3')	Reverse Primer (5'-> 3')	PCR Product (kb)
1	ACTGGAAGGGCCTAGAGGCA	GATGTCCTGAGTGGTCCTCCA	231
2	TGCCCCACCCTGTGCCGTGAC	CTTGGCCCAGAGCAGCACCTG	203
3	GAGGCTGTGGGTGCCTCCTG	AGTGGGGACTGGCGTAGCAC	200
4	CCCTCCTGGCCCTGGCCCAC	GGGTGGTTGGGATGCCCTCAC	202
5-6	CGTGTGACTCTGGGTGAGAC	GGAGGAGCTTGAGGGACCCAG	356
7	GGAGGGCCCACCTGAGATCA	GCAGGGCCAGGGTCAGGCAG	193
8,9	CGCCATCTTGGCTCCCCACTG	AGCTCGCTGAGAGGTCCCCAG	374
10	CAGCCCTAGAGCCCACCCATC	GGGCTTCCCCACTCCTGCCAC	214
11	CCTCATGTCCAGTTCCCACCT	GTCCCAGCTCTGTGCACACCTG	246
12-13	TGTCCACGCCTTGCCCAGCAG	CACGACATTGCCACGCAGCA	439
14	CTGCCTGACTCTGCCCTTGCA	GACTCAGCCTGAGGTGGGCAC	264
15	GACTGTGGGGCCTGATGGGA	CCTACCCCCGACTTCCTCCTC	207
16-17	GAACAGTTCTTGGCTAAGTAG	CCAGAGGCCTCATGTGTCACA	454
18	GGGCACCTTCTACCCTCCAGT	GTCTTCTCAGGCATAGGTCCC	193
19	CTACATCCCCCGCACCTCCA	GTTATGCCAAAGAATGGAGCT	215

Supplementary Table S1: List of primers for sequencing of *CLCNKB* gene.

#	Name of gene	#	Name of gene	#	Name of gene	#	Name of gene	#	Name of gene
1	<i>ABCC6</i>	136	<i>COX8A</i>	280	<i>HRAS</i>	406	<i>PDSS2</i>	541	<i>SLC37A4</i>
2	<i>ABCD4</i>	137	<i>CPT1A</i>	281	<i>HSD11B2</i>	407	<i>PET100</i>	542	<i>SLC3A1</i>
3	<i>ACE</i>	138	<i>CPT2</i>	282	<i>HSD17B3</i>	408	<i>PEX1</i>	543	<i>SLC4A1</i>
4	<i>ACP5</i>	139	<i>CRB2</i>	283	<i>HSD17B4</i>	409	<i>PEX10</i>	544	<i>SLC4A4</i>
5	<i>ACTA2</i>	140	<i>CREBBP</i>	284	<i>HSD3B2</i>	410	<i>PEX11B</i>	545	<i>SLC5A2</i>
6	<i>ACTB</i>	141	<i>CRTAP</i>	285	<i>HSPA9</i>	411	<i>PEX12</i>	546	<i>SLC6A19</i>
7	<i>ACTC1</i>	142	<i>CSPP1</i>	286	<i>HSPG2</i>	412	<i>PEX13</i>	547	<i>SLC6A20</i>
8	<i>ACTG2</i>	143	<i>CTC1</i>	287	<i>HYLS1</i>	413	<i>PEX14</i>	548	<i>SLC7A7</i>
9	<i>ACTN4</i>	144	<i>CTNS</i>	288	<i>IFT122</i>	414	<i>PEX16</i>	549	<i>SLC7A9</i>
10	<i>ACVRL1</i>	145	<i>CUBN</i>	289	<i>IFT140</i>	415	<i>PEX19</i>	550	<i>SLC9A3R1</i>
11	<i>ADAMTS13</i>	146	<i>CUL3</i>	281	<i>IFT172</i>	416	<i>PEX2</i>	551	<i>SLIT2</i>
12	<i>AFF4</i>	147	<i>CYP11A1</i>	282	<i>IFT27</i>	417	<i>PEX26</i>	552	<i>SLX4</i>
13	<i>AGPAT2</i>	148	<i>CYP11B1</i>	283	<i>IFT43</i>	418	<i>PEX3</i>	553	<i>SMAD3</i>
14	<i>AGT</i>	149	<i>CYP17A1</i>	284	<i>IFT80</i>	419	<i>PEX5</i>	554	<i>SMAD4</i>
15	<i>AGTR1</i>	150	<i>CYP21A2</i>	285	<i>INF2</i>	420	<i>PEX6</i>	555	<i>SMARCAL1</i>
16	<i>AGXT</i>	151	<i>CYP24A1</i>	286	<i>INPP5E</i>	421	<i>PGK1</i>	556	<i>SMARCE1</i>
17	<i>AHI1</i>	152	<i>DCDC2</i>	287	<i>INPPL1</i>	422	<i>PGM3</i>	557	<i>SMCIA</i>
18	<i>ALG8</i>	153	<i>DCHS1</i>	288	<i>INSR</i>	423	<i>PHEX</i>	558	<i>SMOC1</i>
19	<i>ALG9</i>	154	<i>DDX59</i>	289	<i>INVS</i>	424	<i>PHGDH</i>	559	<i>SNRPB</i>
20	<i>ALMS1</i>	155	<i>DGKE</i>	290	<i>IQCB1</i>	425	<i>PIEZO2</i>	560	<i>SOX11</i>
21	<i>ALPL</i>	156	<i>DHCR7</i>	291	<i>IRF6</i>	426	<i>PIGA</i>	561	<i>SOX17</i>
22	<i>AMER1</i>	157	<i>DIS3L2</i>	292	<i>ITGA3</i>	427	<i>PIGL</i>	562	<i>SOX18</i>
23	<i>AMN</i>	158	<i>DKC1</i>	293	<i>ITGA6</i>	428	<i>PIGN</i>	563	<i>SOX9</i>
24	<i>ANKS6</i>	159	<i>DLG3</i>	294	<i>ITGA8</i>	429	<i>PIGT</i>	564	<i>SPECC1L</i>
25	<i>ANLN</i>	160	<i>DLL3</i>	295	<i>ITGB4</i>	430	<i>PIK3CA</i>	565	<i>SPINT2</i>
26	<i>ANOS1</i>	161	<i>DLL4</i>	296	<i>JAG1</i>	431	<i>PIK3R2</i>	566	<i>SRCAP</i>
27	<i>AP2S1</i>	162	<i>DLX4</i>	297	<i>JAM3</i>	432	<i>PITX2</i>	567	<i>STAR</i>
28	<i>APC</i>	163	<i>DMP1</i>	298	<i>KANK1</i>	433	<i>PKD1</i>	568	<i>STK11</i>
29	<i>APC2</i>	164	<i>DNA2</i>	299	<i>KANK2</i>	434	<i>PKD2</i>	569	<i>STRA6</i>
30	<i>APOA1</i>	165	<i>DNAAF1</i>	300	<i>KANK4</i>	435	<i>PKHD1</i>	570	<i>STRADA</i>
31	<i>APOB</i>	166	<i>DNASE1L3</i>	301	<i>KANSL1</i>	436	<i>PKP2</i>	571	<i>STUB1</i>
32	<i>APRT</i>	167	<i>DNMT3B</i>	302	<i>KAT6B</i>	437	<i>PLCE1</i>	572	<i>STX16</i>
33	<i>AQP2</i>	168	<i>DPH1</i>	303	<i>KCNA1</i>	438	<i>PLG</i>	573	<i>SUCLA2</i>

34	<i>ARHGDI1A</i>	169	<i>DSC2</i>	304	<i>KCNH1</i>	439	<i>PLOD1</i>	574	<i>SUGCT</i>
35	<i>ARID1A</i>	170	<i>DSG2</i>	305	<i>KCNH2</i>	440	<i>PMM2</i>	575	<i>TACO1</i>
36	<i>ARID1B</i>	171	<i>DSP</i>	306	<i>KCNJ1</i>	441	<i>PMS2</i>	576	<i>TAPT1</i>
37	<i>ARL13B</i>	172	<i>DSTYK</i>	307	<i>KCNJ10</i>	442	<i>PNPLA6</i>	577	<i>TBC1D20</i>
38	<i>ARL6</i>	173	<i>DYNC2H1</i>	308	<i>KCNJ5</i>	443	<i>POMC</i>	578	<i>TBC1D24</i>
39	<i>ARMC5</i>	174	<i>EBP</i>	309	<i>KCNQ1</i>	444	<i>POMT1</i>	579	<i>TBCE</i>
40	<i>ARNT2</i>	175	<i>EDNRA</i>	310	<i>KCTD1</i>	445	<i>POR</i>	580	<i>TBX18</i>
41	<i>ARX</i>	176	<i>EFEMP2</i>	311	<i>KDM1A</i>	446	<i>PORCN</i>	581	<i>TCTN2</i>
42	<i>ASXL1</i>	177	<i>EGF</i>	312	<i>KDM6A</i>	447	<i>PPP1R15B</i>	582	<i>TCTN3</i>
43	<i>ATP6V0A4</i>	178	<i>EHHADH</i>	313	<i>KIF14</i>	448	<i>PQBPI</i>	583	<i>TERC</i>
44	<i>ATP6V1B1</i>	179	<i>EIF2AK3</i>	314	<i>KIF7</i>	449	<i>PRKAG2</i>	584	<i>TFAP2A</i>
45	<i>ATP7A</i>	180	<i>EIF2B4</i>	315	<i>KL</i>	450	<i>PRKCD</i>	585	<i>TGFBR1</i>
46	<i>ATP7B</i>	181	<i>EMP2</i>	316	<i>KLHL3</i>	451	<i>PRODH</i>	586	<i>TGFBR2</i>
47	<i>AUH</i>	182	<i>ENG</i>	317	<i>KMT2D</i>	452	<i>PROKR2</i>	587	<i>THOC6</i>
48	<i>AVP</i>	183	<i>ENPP1</i>	318	<i>KRAS</i>	453	<i>PRPS1</i>	588	<i>TMCO1</i>
49	<i>AVPR2</i>	184	<i>EPG5</i>	319	<i>KYNU</i>	454	<i>PSAP</i>	589	<i>TMEM138</i>
50	<i>B2M</i>	185	<i>ERBB3</i>	320	<i>LAMB2</i>	455	<i>PTEN</i>	590	<i>TMEM216</i>
51	<i>B3GLCT</i>	186	<i>ERCC4</i>	321	<i>LAMB3</i>	456	<i>PTH</i>	591	<i>TMEM231</i>
52	<i>B4GAT1</i>	187	<i>ERCC6</i>	322	<i>LAMC2</i>	457	<i>PTHIR</i>	592	<i>TMEM237</i>
53	<i>B9D1</i>	188	<i>ERCC8</i>	323	<i>LCAT</i>	458	<i>PTPN11</i>	593	<i>TMEM43</i>
54	<i>B9D2</i>	189	<i>ESCO2</i>	324	<i>LDHA</i>	459	<i>PTPRO</i>	594	<i>TMEM67</i>
55	<i>BBIP1</i>	190	<i>ETFA</i>	325	<i>LDLR</i>	460	<i>PUF60</i>	595	<i>TMEM70</i>
56	<i>BBS1</i>	191	<i>ETFB</i>	326	<i>LFNG</i>	461	<i>PYGM</i>	596	<i>TNFRSF1A</i>
57	<i>BBS10</i>	192	<i>ETFDH</i>	327	<i>LMBRD1</i>	462	<i>RAB18</i>	597	<i>TNNI3</i>
58	<i>BBS12</i>	193	<i>EVC</i>	328	<i>LMNA</i>	463	<i>RAB23</i>	598	<i>TNNT2</i>
59	<i>BBS2</i>	194	<i>EVC2</i>	329	<i>LMX1B</i>	464	<i>RAB3GAP1</i>	599	<i>TNXB</i>
60	<i>BBS4</i>	195	<i>EYAI</i>	330	<i>LONP1</i>	465	<i>RAB3GAP2</i>	600	<i>TP53</i>
61	<i>BBS5</i>	196	<i>FAH</i>	331	<i>LPIN1</i>	466	<i>RAD51C</i>	601	<i>TP63</i>
62	<i>BBS7</i>	197	<i>FAM20A</i>	332	<i>LRIG2</i>	467	<i>RAI1</i>	602	<i>TPM1</i>
63	<i>BBS9</i>	198	<i>FAM20C</i>	333	<i>LRP2</i>	468	<i>RAP1A</i>	603	<i>TRAF3IP1</i>
64	<i>BCOR</i>	199	<i>FANI</i>	334	<i>LRP4</i>	469	<i>RAP1B</i>	604	<i>TRAIIP</i>
65	<i>BCSIL</i>	200	<i>FANCA</i>	335	<i>LTBP4</i>	470	<i>RBI</i>	605	<i>TRAP1</i>
66	<i>BMP4</i>	201	<i>FANCB</i>	336	<i>LYZ</i>	471	<i>RBBP8</i>	606	<i>TREX1</i>
67	<i>BMPER</i>	202	<i>FANCC</i>	337	<i>LZTFL1</i>	472	<i>RBM10</i>	607	<i>TRIM32</i>
68	<i>BMPRIA</i>	203	<i>FANCD2</i>	338	<i>MAFB</i>	473	<i>RBM8A</i>	608	<i>TRMT5</i>
69	<i>BRAF</i>	204	<i>FANCE</i>	339	<i>MAGED2</i>	474	<i>RECQL4</i>	609	<i>TRNT1</i>
70	<i>BRCA1</i>	205	<i>FANCF</i>	340	<i>MAP2K1</i>	475	<i>REN</i>	610	<i>TRPC6</i>

71	<i>BRCA2</i>	206	<i>FANCG</i>	341	<i>MAP2K2</i>	476	<i>RERE</i>	611	<i>TRPM6</i>
72	<i>BRIP1</i>	207	<i>FANCI</i>	342	<i>MAPRE2</i>	477	<i>RET</i>	612	<i>TSC1</i>
73	<i>BSCL2</i>	208	<i>FANCL</i>	343	<i>MBTPS2</i>	478	<i>RIN2</i>	613	<i>TSC2</i>
74	<i>BSND</i>	209	<i>FANCM</i>	344	<i>MEFV</i>	479	<i>RIPK4</i>	614	<i>TSR2</i>
75	<i>BUB1B</i>	210	<i>FASTKD2</i>	345	<i>MEN1</i>	480	<i>RIPPLY2</i>	615	<i>TTC21B</i>
76	<i>CIQA</i>	211	<i>FAT4</i>	346	<i>MESP2</i>	481	<i>RMND1</i>	616	<i>TTC37</i>
77	<i>CIQB</i>	212	<i>FBLN5</i>	347	<i>MIR17HG</i>	482	<i>RNU4ATAC</i>	617	<i>TTC8</i>
78	<i>CIQC</i>	213	<i>FBNI</i>	348	<i>MKKS</i>	483	<i>ROBO2</i>	618	<i>TTR</i>
79	<i>C2</i>	214	<i>FBXL4</i>	349	<i>MKSI</i>	484	<i>ROR2</i>	619	<i>TWIST2</i>
80	<i>C3</i>	215	<i>FGA</i>	350	<i>MLH1</i>	485	<i>RPGRIPI1L</i>	620	<i>TXNL4A</i>
81	<i>C4A</i>	216	<i>FGF10</i>	351	<i>MMACHC</i>	486	<i>RPL11</i>	621	<i>UBE2T</i>
82	<i>CA2</i>	217	<i>FGF20</i>	352	<i>MNX1</i>	487	<i>RPL26</i>	622	<i>UBR1</i>
83	<i>CACNAIS</i>	218	<i>FGF23</i>	353	<i>MRPS22</i>	488	<i>RPL35A</i>	623	<i>UMOD</i>
84	<i>CAD</i>	219	<i>FGFR1</i>	354	<i>MSH2</i>	489	<i>RPL5</i>	624	<i>UMPS</i>
85	<i>CASPI0</i>	220	<i>FGFR2</i>	355	<i>MSH6</i>	490	<i>RPS10</i>	625	<i>UPBI</i>
86	<i>CASR</i>	221	<i>FGFR3</i>	356	<i>MTM1</i>	491	<i>RPS17</i>	626	<i>UPK3A</i>
87	<i>CC2D2A</i>	222	<i>FKBP14</i>	357	<i>MUC1</i>	492	<i>RPS19</i>	627	<i>UQCC2</i>
88	<i>CCBE1</i>	223	<i>FLCN</i>	358	<i>MUTYH</i>	493	<i>RPS24</i>	628	<i>USP9X</i>
89	<i>CCDC22</i>	224	<i>FLNA</i>	359	<i>MVK</i>	494	<i>RPS26</i>	629	<i>VANGL1</i>
90	<i>CD151</i>	225	<i>FLNB</i>	360	<i>MYBPC3</i>	495	<i>RPS28</i>	630	<i>VHL</i>
91	<i>CD19</i>	226	<i>FLT4</i>	361	<i>MYCN</i>	496	<i>RPS29</i>	631	<i>VIPAS39</i>
92	<i>CD81</i>	227	<i>FNI</i>	362	<i>MYH11</i>	497	<i>RPS7</i>	632	<i>VPS33B</i>
93	<i>CD96</i>	228	<i>FOXC1</i>	363	<i>MYH7</i>	498	<i>RRM2B</i>	633	<i>WAS</i>
94	<i>CDC5L</i>	229	<i>FOXC2</i>	364	<i>MYH9</i>	499	<i>RTTN</i>	634	<i>WDPCP</i>
95	<i>CDC73</i>	230	<i>FOXF1</i>	365	<i>MYL2</i>	500	<i>RYR1</i>	635	<i>WDR19</i>
96	<i>CDKN1B</i>	231	<i>FRAS1</i>	366	<i>MYL3</i>	501	<i>RYR2</i>	636	<i>WDR34</i>
97	<i>CDKN1C</i>	232	<i>FREM1</i>	367	<i>MYO1E</i>	502	<i>SALL1</i>	637	<i>WDR35</i>
98	<i>CENPF</i>	233	<i>FREM2</i>	368	<i>NAA10</i>	503	<i>SALL4</i>	638	<i>WDR60</i>
99	<i>CEP104</i>	234	<i>FUZ</i>	369	<i>NARS2</i>	504	<i>SARS2</i>	639	<i>WDR73</i>
100	<i>CEP120</i>	235	<i>FXVD2</i>	370	<i>NBN</i>	505	<i>SBDS</i>	640	<i>WFS1</i>
101	<i>CEP164</i>	236	<i>G6PC</i>	371	<i>NECTIN1</i>	506	<i>SC5D</i>	641	<i>WNK1</i>
102	<i>CEP290</i>	237	<i>GALNT3</i>	372	<i>NEK1</i>	507	<i>SCARB2</i>	642	<i>WNK4</i>
103	<i>CEP41</i>	238	<i>GATA3</i>	373	<i>NEK8</i>	508	<i>SCN4A</i>	643	<i>WNT3</i>
104	<i>CEP83</i>	239	<i>GATA6</i>	374	<i>NEXMIF</i>	509	<i>SCN5A</i>	644	<i>WNT4</i>
105	<i>CFH</i>	240	<i>GBA</i>	375	<i>NF1</i>	510	<i>SCNN1A</i>	645	<i>WNT5A</i>
106	<i>CFHR5</i>	250	<i>GCDH</i>	376	<i>NF2</i>	511	<i>SCNN1B</i>	646	<i>WNT7A</i>

107	<i>CFI</i>	251	<i>GCM2</i>	377	<i>NHP2</i>	512	<i>SCNN1G</i>	647	<i>WT1</i>
108	<i>CHD7</i>	252	<i>GDF2</i>	378	<i>NIPBL</i>	513	<i>SCO1</i>	648	<i>XDH</i>
109	<i>CHRM3</i>	253	<i>GDNF</i>	379	<i>NLRP3</i>	514	<i>SDCCAG8</i>	649	<i>XPNPEP3</i>
110	<i>CHST14</i>	254	<i>GLA</i>	380	<i>NOTCH2</i>	515	<i>SDHAF2</i>	650	<i>XRCC4</i>
111	<i>CISD2</i>	255	<i>GLB1</i>	381	<i>NOTCH3</i>	516	<i>SDHB</i>	651	<i>XYLT2</i>
112	<i>CLCN5</i>	256	<i>GLI3</i>	382	<i>NPHP1</i>	517	<i>SDHC</i>	652	<i>YAP1</i>
113	<i>CLCNKA</i>	257	<i>GLIS2</i>	383	<i>NPHP3</i>	518	<i>SDHD</i>	653	<i>ZAP70</i>
114	<i>CLCNKB</i>	258	<i>GLIS3</i>	384	<i>NPHP4</i>	519	<i>SEMA3E</i>	654	<i>ZIC3</i>
115	<i>CLDN16</i>	259	<i>GNAI1</i>	385	<i>NPHS1</i>	520	<i>SERPINH1</i>	655	<i>ZMPSTE24</i>
116	<i>CLDN19</i>	260	<i>GNAS</i>	386	<i>NPHS2</i>	521	<i>SETBP1</i>	656	<i>ZNF423</i>
117	<i>CNNM2</i>	261	<i>GNAS-ASI</i>	387	<i>NR0B1</i>	522	<i>SF3B4</i>	657	<i>ZNF687</i>
118	<i>COL18A1</i>	262	<i>GNB1</i>	388	<i>NR3C2</i>	523	<i>SHH</i>	658	<i>ADA2</i>
119	<i>COL3A1</i>	263	<i>GPC3</i>	389	<i>NSD1</i>	524	<i>SI</i>	659	<i>CCNQ</i>
120	<i>COL4A1</i>	264	<i>GRHPR</i>	390	<i>NSDHL</i>	525	<i>SIX1</i>	660	<i>CILK1</i>
121	<i>COL4A3</i>	265	<i>GRIP1</i>	391	<i>NUP107</i>	526	<i>SIX2</i>	661	<i>COA8</i>
122	<i>COL4A4</i>	266	<i>GSN</i>	392	<i>NUP205</i>	527	<i>SIX5</i>	662	<i>CPLANE1</i>
123	<i>COL4A5</i>	267	<i>HBB</i>	393	<i>NUP93</i>	528	<i>SLC12A1</i>	663	<i>ELP1</i>
124	<i>COL5A1</i>	268	<i>HDAC8</i>	394	<i>OCLN</i>	529	<i>SLC12A3</i>	664	<i>LARSI</i>
125	<i>COPA</i>	269	<i>HES7</i>	395	<i>OCRL</i>	530	<i>SLC16A12</i>	665	<i>MMUT</i>
126	<i>COQ2</i>	270	<i>HGD</i>	396	<i>OFD1</i>	531	<i>SLC1A1</i>		
127	<i>COQ6</i>	271	<i>HNFI1A</i>	397	<i>OPLAH</i>	532	<i>SLC22A12</i>		
128	<i>COQ7</i>	272	<i>HNFI1B</i>	398	<i>OTC</i>	533	<i>SLC25A1</i>		
129	<i>COQ8B</i>	273	<i>HNFI4A</i>	399	<i>PAF1</i>	534	<i>SLC26A4</i>		
130	<i>COQ9</i>	274	<i>HOGA1</i>	400	<i>PALB2</i>	535	<i>SLC2A10</i>		
131	<i>COX10</i>	275	<i>HOXA13</i>	401	<i>PAX2</i>	536	<i>SLC2A2</i>		
132	<i>COX14</i>	276	<i>HOXD13</i>	402	<i>PC</i>	537	<i>SLC2A9</i>		
133	<i>COX20</i>	277	<i>HPRT1</i>	403	<i>PCSK9</i>	538	<i>SLC34A1</i>		
134	<i>COX6B1</i>	278	<i>HPS1</i>	404	<i>PDE6D</i>	539	<i>SLC34A3</i>		
135	<i>COX7B</i>	279	<i>HPSE2</i>	405	<i>PDSSI</i>	540	<i>SLC36A2</i>		

Supplementary Table S2: Genes analyzed by whole exome sequencing.

Antibody	Host species	Dilution	Company/Catalog Number
Anti-CLC-K	Rabbit	1:200	Alomone Labs (#ACL-004)
Anti-Barttin	Rabbit	1:500	Gift
Anti-NKCC2	Guinea pig	1:500	Schmitt, et al. (1)
Anti-NCC	Rabbit	1:500	Gift
Anti-total SPAK	Rabbit	1:100	Cell Signaling (#2281)
Anti-Parvalbumin	Rabbit	1:1000	ThermoScientific (#PA1-933)
Anti-Calbindin	Rabbit	1:2000	Chemicon International (#AB1778)
Anti-HA High Affinity	Rat	1:5000	Roche #3F10
Anti- α -Tubulin	Mouse	1:5000	Sigma-Aldrich #T6074
Anti-Cadherin	Rabbit	1:1000	Sigma-Aldrich #C3678
Anti-GAPDH	Rabbit	1:1000	Cell Signaling #5174

Supplementary Table S3. Characteristics of primary antibodies used in this study.

Age (years)	Sex (M/F)	Race/ Ethnicity	Diagnosis	Serum Creatinine (mg/dL)	Serum K⁺ (meq/L)
19	M	Hispanic	Gunshot wound	1.2	4.7
24	M	Black	Gunshot wound	1.2	3.3
16	M	Filipino	Refractory hypokalemia, chronic kidney disease	1.1-1.3	1.7
17 (explant)	M	Filipino	Refractory hypokalemia, chronic kidney disease	2.57	2.2

Supplementary Table S4: Clinical characteristics of controls vs. samples from index patient (shaded) at time of sample collection.

Sample	Fractional volume of distal convoluted tubule (%)
Index- Nephrectomy	5
Index- Explant	5.7
Control- 1	11.7
Control- 2	15.8

Supplementary Table S5: Comparison of distal convoluted tubule from control vs. samples from index patient.

SUPPLEMENTARY METHODS

Structure Analysis and Data availability

We used Pymol (Schrödinger) to describe the structure of CLC-K (PDB:5TR1). The PDB file is available at www.rcsb.org. The distance between Gly-167 and Cl-binding site was calculated using Pymol.

SUPPLEMENTARY REFERENCES

1. Schmitt R, Klusmann E, Kahl T, Ellison DH, Bachmann S. Renal expression of sodium transporters and aquaporin-2 in hypothyroid rats. *Am J Physiol Renal Physiol.* 2003;284(5):F1097-1104. doi:10.1152/ajprenal.00368.2002