

İDİOPATİK HİPOPARATİROİDİZM (BİR OLGU NEDENİYLE)

Hasan ÖZKAN, Mehmet A. TÜRKMEN, Gülersu İRKEN

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

ÖZET

İdiopatik hipoparatiroidi genellikle çocukluk yaşlarında çıkan, etiyolojisi belirlenemeyen ve parathormon eksikliği ile karakterize bir paratiroid bezi bozukluğudur. Bu hastalık izole olabileceği gibi poliglandüler yetmezliğin bir komponenti olarakta bulunabilir. Hipokalsemik konvulziyon, onikonükoz alopesi totalis ve polinöropati kliniği gösteren ondört yaşındaki bir erkek hastada yapılan incelemeler sonrasında idiyopatik hipoparatiroidi tanısı konmuş ve olgu literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler: Hipoparatiroidizm, polinöropati

SUMMARY

Idiopathic hypoparathyroidism is a parathyroid gland disorder with unknown etiology which is characterized by deficiency of parathyroid hormone. It may occur in an isolated form or as a component of other polyglandular deficiencies. A fourteen-year old boy with hypocalcemic convulsions, onychomycosis, alopecia totalis and polyneuropathy was diagnosed as idiopathic hypoparathyroidism according to his clinical and laboratory findings. The related literature were discussed.

Key words: Hypoparathyroidism, polyneuropathy.

İdiopatik hipoparatiroidi etiyolojinin belirlenemediği, parathormon yetmezliğine bağlı ortaya çıkan bir hastalıktır. Çocukluk çağında ortaya çıkan ve idiyopatik olarak adlandırılan hipoparatiroidilerin büyük bir çoğunluğunda otoimmün mekanizmalar rol oynamaktadır. İdiopatik hipoparatiroidizm terimi altında incelenen vakaların küçük bir bölümünde inkomplet DiGeorge sendromu veya otozomal dominant familial hipoparatiroidizm söz konusudur (1).

İdiopatik hipoparatiroidilerin büyük kısmını oluşturan otoimmün hipoparatiroidi tek başına olabileceği gibi Addison hastalığı ve/veya kronik mukokütan kandidiazis ile birlikte olabilir. Farklı dokulara karşı antikor insidansının artmış olması bu hastalığın otoimmün temele dayandığını düşündürmektedir. Otoimmün hipoparatiroidi, Addison hastalığı ve kronik mukokütan kandidiazisten en az ikisinin birlikte bulunduğu durumlarda poliglandüler otoimmün hastalık tip I deyimini kullanılır (2). Kandidiazis hemen her zaman diğer

bozukluklardan daha önce ortaya çıkar. Hipoparatiroidi ise sıklıkla Addison hastalığından önce saptanır. Otoimmün hipoparatiroidi ile birlikte görülebilen diğer bozukluklar ise alopesi areata veya totalis, malabsorbsiyon bozuklukları, pemi-siyöz anemi, gonadal yezmezlik, kronik aktif he-patit, Hashimoto tiroiditi, vitiligo, diabetes mel-litus ve immunglobulin A eksikliğidir (3).

Hipoparatiroidizmin semptom ve bulguları ara-sında hipokalsemi nedeniyle oluşan tetani ön plandadır (4). Klinik tabloya bazen konvülsiyon (grand mal, petit mal ve fokal epileptik nöbetler), kafa içi basınç artması ve papil ödemi, psikiyat-rik ve mental bozukluklar gibi santral sinir sis-temi bulguları hakim olabilir.

Uzun süreli hipokalsemiye bağlı olarak diş mine hipoplazileri ve katarakt gelişebilir. Deri genellik-le kurudur, üzerinde egzema gözlenebilir. tırnak-lar kolay kırılır, saçlar kaba ve kurudur. Bu hasta-larda sık olarak tırnaklarda ve ağız köşelerinde kandida enfeksiyonu gelişebilir.

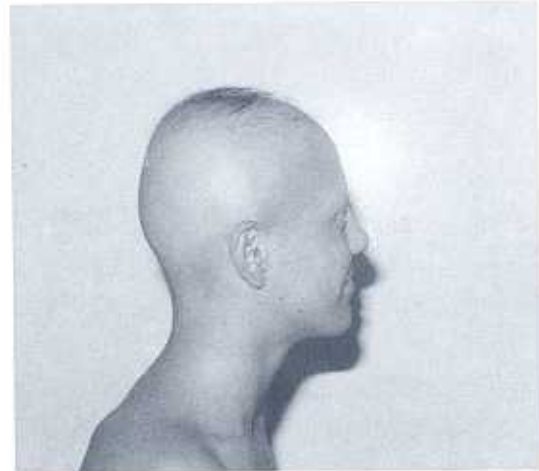
Laboratuvar incelemelerinde hipokalsemi ile bir-likte hiperfosfatemi bulunur. Serum alkalemi fos-fataz seviyesi genellikle normaldir. Kesin tanı rad-yoimmünassay ile serum parathormon düzeyinde-ki düşüklüğün ve parathormon verilmesi ile kan kalsiyumunun ve idrarda cAMP'nin artmasının gösterilmesi ile konur (5).

Bu yazıda Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakül-tesi Pediatri Kliniğinde idiopatik hipoparatiroidi tanısı alan ondört yaşındaki bir erkek hasta, nadir görülen bir hastalık olması ve polinöropatinin eşlik etmesi nedeniyle takdim edilmiştir.

OLGU SUNUMU

Ondört yaşında erkek hasta kol ve bacaklarda uyuşma ve kasılma şikayetiyle hastanemize ge-tirildi. Hikayesinde hastanın uyuşma şikayetleri-nin bir yıl öncesinden başladığı ve hastanemize başvurduğu gün bilinç kaybı olmaksızın kol ve bacaklarda tonik kasılması olduğu öğrenildi. Ailenin ilk çocuğu olan hastanın alopesi totalis ve tinea unguium nedeniyle yedi yıldır tedavi gör-mekte olduğu belirlendi.

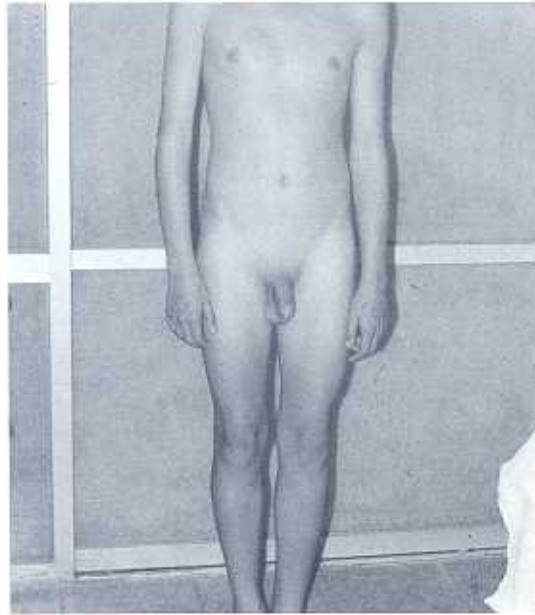
Fizik muayenesinde ağırlık:51 kg (25-50 per-santil), boy: 165 cm (25-50 persantil), baş çevre-si:54,5 cm, vital bulguları normal bulundu. Alo-pesi totalis, el ve ayak parmak tırnaklarında oni-komikoz ve buna bağlı kalınlaşma ve deformati-yon, patella ve aşil reflekslerinde kayıp, Trou-sseau pozitifliği dışında diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi (Şekil 1,2,3).



Şekil 1. Hastada alopesi totalis görülmekte.



Şekil 2. İdiyopatik Hipoparatiroidizm



Şekil 3. Hastanın genel görünümü

Laboratuvar tetkiklerinde; Hemoglobin, lökosit sayısı, periferik kan yayması ve idrar incelemesi, eritrosit sedimentasyon hızı, üre ve glukoz değerleri normal olarak bulundu. Serum sodyum, potasyum, magnezyum değerleri normal olup serumda kalsiyum: 1.01 mmol/lit, inorganik fosfor: 13 mg/dl, alkalen fosfataz: 232 IU/lit olarak tespit edildi. Serum parathormon: 1.8 ng/ml (normali 10-55 ng/ml), T3, T4, TSH, kortizol, vitamin B₁₂ ve folat düzeyleri ile 24 saatlik idrarda 17 ke-

tosteroid düzeyi normaldi. İdrarda kalsiyum/kreatinin oranı 0.01 olarak tespit edildi. Elektrokardiografik incelemede QT mesafesinde uzama (QTc: 0.66 saniye) saptandı. Beyin omurilik sıvısı incelemelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Tırnak kazıntı materyalinin mikolojik tetkikinde maya mantarları görüldü. Alt ve üst ekstremitte grafileri, bilgisayarlı beyin tomografisi, batin ultrasonografisi ve elektroensefalografi tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Elektromyografik incelemede polinöropati ile uyumlu bulgular saptandı.

TARTIŞMA

Klinik olarak alopesi totalis, el ve ayak parmak tırnaklarında onikomikoz, hipokalsemik konvülsiyon ve polinöropati gösteren vakamızın laboratuvar incelemelerinde hipokalsemi, hiperfosfatemi ve normal serum alkalen fosfataz seviyelerinin bulunması ile hipoparatiroidi düşünülmüştür.

Hipokalsemi ve tetani yapan diğer hastalıklarla ve konvülsiyona yol açan santral sinir sistemi bozukluklarıyla klinik ve laboratuvar olarak ayırıcı tanısı yapılan vakanın serum parathormon düzeyinin düşük bulunması ile kesin tanıya gidilmiştir. Olgumuzda semptomların başlangıç yaşı ve klinik gidişi gözönüne alındığında idiyopatik hipoparatiroidi olabileceği düşünülmüştür. Olgumuzda ne ailesel geçişi düşündürebilecek bir başka olgu tesbiti ne de DiGeorge sendromunu düşündürebilecek hücrel immün yetmezlik ve asosiyasyonel ve kardiyak bulgular tesbit edilememiştir. Otoimmün hipoparatiroidi yönünden paratiroid antikorları bakılamamış, ancak poliglandüler otoimmün hastalık tip I yönünden araştırılmış ve poliglandüler yetmezlik saptanamamıştır. Buna rağmen olgumuzda alopesi totalis ve inatçı

onikomikoz bulunması otoimmün bir etiolojinin rol oynayabileceğini ima etmektedir. Bu hastalarda alopesi nedeni olarak otoimmün zedelenme sonucu saç folliküllerinde lenfosit infiltrasyonu ve atrofi gelişmesi sorumlu tutulmaktadır (6,7,8). İnatçı deri, mukoza ve tırnak monilia enfeksiyonlarına neden olarakta jeneralize bir T hücre işlev bozukluğu olmamakla birlikte kandidaya immunolojik yanıtızsızlık olduğu ileri sürülmektedir(6). Olgumuzda idiopatik hipoparatiroidide görebileceğimiz katarakt, diş mine hipoplazisi, bazal ganglionlarda kalsifikasyon ve metafizlerde dansite artımının saptanmamış olması hipokalseminin uzun süredir mevcut olmaması veya hipokalseminin çok düşük seviyelerde bulunmamasına bağlı olabilir. Olgumuzda saptadığımız ilginç bir bulguda polinöropatidir. Alt ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde kayıp saptanması nedeniyle yapılan elektromyografik incelemede polinöropatiyle uyumlu değişiklikler saptanmıştır. Ancak olgumuzda polinöropatiyi izah edebilecek herhangi bir enfeksiyon, ilaç toksisitesi, ağır metal zehirlenmesi, metabolik veya endokrinolojik bir bozukluk veya dejeneratif bir hastalık tesbit edilememiştir. Polinöropatiye idiopatik hipoparatiroidinin neden olabileceği düşünülmüştür (Olguya tedavi başlamasına ve serum kalsiyum düzeyleri normale dönmesine rağmen polinöropati bulguları devam etmiştir). Bu yönden literatürü taradığımızda herhangi bir bilgiye rastlamadık.

Olguya akut tetani tedavisini takiben günde 50000 U vitamin D3 ve 4 g elementer kalsiyum tedavisi başlanmıştır.

İdiopatik hipoparatiroidi tanısı alan olgumuz gerek nadir görülen bir endokrinolojik bozukluk olması ve gerekse polinöropatinin eşlik etmesi nedeniyle bildirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Tsang RC, Noguchi A, Sterchen J. Pediatric parathyroid disorders. *Ped Clin North Am* 1979; 26: 223.
2. Brandi ML, Aurbach GD, Fitzpatrick LA, et al. Parathyroid mitogenic activity in plasma from patients with familial multiple endocrine neoplasia type I. *N Engl J Med* 1986; 314: 1284.
3. Neufeld M, Maclaren NK, Blizzard RM. Two types of autoimmune Addison's disease associated with different polyglandular autoimmune (PGA) syndromes. *Medicine* 1981; 60: 355-362.
4. Wilson JD, Foster DW. *Textbook of Endocrinology*. Seventh Edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company 1985; 1195-1205.
5. Levine MA. Laboratory investigation of disorders of the parathyroid glands. *Clinics in Endocrinology and Metabolism*. 1985; 14: 257.
6. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH. *Textbook of Dermatology*. Fourth Edition, Oxford: Blackwell scientific publications, 1986; 949-950, 1980.
7. Wilkin TJ. Receptor autoimmunity in endocrine disorders. *N Eng J Med* 1990; 323: 1318-1324.
8. Wortsman J, McConnachie P, Baker JR, Mallette LE. T-lymphocyte activation in adult-onset idiopathic hypoparathyroidism. *Am J Med* 1992; 92: 352-356.