

Ankilozan Spondilit Bulgularını Taklit Eden İdiopatik Hipoparatroidili Bir Olgu

Dr. Ayşenur ÖZDERYA (1), Dr. Fettah SAMETOĞLU (2), Dr. İskender DİK (3),
Dr. Mutlu NİYZAZOĞLU (2), Dr. Burhan BEDİR (4)

ÖZET

İdiopatik hipoparatroidizm, paratroid bezlerinin atrofisi, yokluğu ya da yağlı dejenerasyonu sonucu PTH'nun yetersiz salınmasına ve/veya yetersiz etkisine bağlı olarak ortaya çıkan ve hipokalsemi, hiperpotasemi ve düşük PTH seviyeleri ile kendini gösteren bir durumdur. Hipokalseminin en sık görülen semptomları nöromusküler iritabiliteye bağlıdır. Yine iyi bilinen özelliklerinden olan iskelet anormallikleri ve yumuşak doku kalsifikasyonları yaygın sırt -bacak ağrularına ve vertebral hareketlerinde kısıtlılığa neden olmaktadır. Oluşan klinik tablo ve postür değişiklikleri yanlışlıkla Ankilozan spondilit olarak tanımlanmaktadır. Yapılan literatür araştırmalarında benzer vakalar görüldü. Olgu-muz da nöromusküler iritabilite bulguları ile başvurusuna karşılık, tipik AS postürü oluşmuş, klinik ve muayene bulguları ankilozan spondilittekinе benzeyen ve son bir yıldır da AS tedavisi almakta olan bir ol-gu idi.

Anahtar Kelimeler: Hipoparatroidizm, hipokalsemi, yumuşak doku kalsifikasyonları, ankiloza spondilit

SUMMARY

A Case Report: Hypoparathyroidism simulating ankylosing spondylitis

Idiopathic hypoparathyroidism is a disease that atrophy, absence or lipid degeneration of the parathyroid gland which cause insufficient PTH secretion or iafect. This cause hypocalcemia, hyperphosphatemia and low PTH. The most seen syptoms of the hypocalcemia is dependent on the neuromuscular irritability. Also skeletal abnormality and soft tissue calcifications cause back and leg pains and limitations in the vertebral movements. This clinical appearance and postural changes are called wrongly as an ankylosing spondolitis. We have encountered similar cases in literatiüre researches that we have done. Our case who have a typical AS posture and similar clinical and inspectional appearance have also treated as a AS last one year.

Keywords: Hypoparathyroidism, hypocalsemia, soft tissue calcifications, ankylosing spondilitis

OLGU: M.F.Ş. 53 yaşında erkek hasta, son birkaç gündür yüzünde uyuşma, kasılma, konuşma bozukluğu ve yutmada zorluk şikayetleri ile hastanemiz acil polikliniğine başvurdu. Acil poliklinikte yapılan tetkiklerinde hipokalsemi tespit edilen hasta hipokalsemi nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla servise interne edildi.

Hastanın yapılan sorgulamasında; özgeçmişinde 10 yıldır hipertansiyon ve depresyon nedeniyle ilaç kullanma hikayesi var. Son 4-5 yıldır yaygın sırt - boyun ağrıları ve hareket kısıtlılığı mevcutmuş. İlerleyici hareket kısıtlılığı sonucu yürüyememe şikayetiyle doktora başvuran hasta 2004 yılında spinal stenoz tanısıyla operasyon geçirmiş. Fakat operasyon somasıda şikayetleri devam etmiş. Son bir yıldır hasta ankilozan spondilit tanısı ile nonsteroidantienflamatuar ilaç (NSAID) tedavisi görüyor.

Soygeçmişinde; annede hipertansiyon, diabetes mellitus ve kalp yetersizliği mevcut; baba kalp hastalığından ölmüş. Kardeşlerde bilinen hastalık öyküsü yok. Hastada endokrinolojik ve romatolojik hastalık yönünden aile hikayesi yok.

Fizik muayenede: TA:120/70, nabız: 88/dk, genel durum iyi, kooperasyon ve oryantasyon tam, ödem, ikter, siyanoz yok. Priferik lenfadenopati yok. Hastanın solunum, kardiovasküler sistem ve batin muayenelerinde özellik saptanmadı. Hastada chovestek ve trousseau testi (+) idi. Tipik ankilozan spondilit postürü olan hastada lomber lordozda azalma mevcut ve vertebranın simetrik hareketleri azalmış ve ağrı lı olarak tespit edildi. Baş öne doğru çıkık olan hastada duvar-oksipital mesafe 23cm, ayrıca parmak-yer mesafesi artmış (35 cm den fazla) ve Schober testi (+) bulundu. Göğüs ekspansiyonu ileri derecede azalmıştı. (0.5cm) Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde; KŞ:117, Üre:27, Kre:0.9, AST:23, ALT:17, LDH:1466, CK:824, Ca:4A, P:6A, Na:141,

K:2.6, t.protein:7.1, albumin:4A, Mg:1.98, Parathormon:6.6, WBC:8.08, Hb:12.8, Htc:36.5, Plt:265, kortizol:21.1, ACTH:23.5, serbest testesteron:18.9, FSH:10.25, LH:9.63, Prog:0.940, E2:34.37, FT3:3.96, FT4:1.45, TSH.OA10, Anti-SM:0.39, ANA:negatif, Anti-DS-DNA(IgGM):0.30. CANCA(IgG):negatif, P-ANCA(IgG):negatif, MPO ANCA(IgGMA):0.37. PR3 ANCA(IgGMA):OAO tespit edildi. HLA-Doku Tipi Tayininde; HLA-27 negatifti.

Çekilen kontrastsız Kranial BT: posterior fossada her iki serebellar hemisferde simetrik dağılım gösteren yaygın kalsifikasyonlar, supratentorial alanda yine her iki serebral hemisferde periventriküler alanda yaygın kalsifikasyonlar izlenmiştir.

Servikal ve lomber vertebra BT: Servikal lordoz düzleşmiş ve vertebra korpus köşelerinde yaygın osteofitik sivrileşmeler mevcuttu.Paravertebral yumuşak dokularda kalsifikasyon yoktu. Bilateral sakroiliak eklemler normal idi.

EKG:Normal sinüs ritminde 66/dk, QTc: 0.48sn (uzun) bulundu. Yapılan göz muayenesinde anormal bulgulara rastlanmadı.

TARTIŞMA

Serum iyonize kalsiyum düzeyindeki anormal azalmaya hipokalsemi adı verilir. İyonize kalsiyum düzeyi nöromusküler fonksiyonu etkilediği için klinikte ilgili parametre olarak total kalsiyum değil de iyonize kalsiyum kullanılmaktadır. Hipokalsemi genellikle, PTH veya 1.25-(OH)2D'nin etki gücü ,sekresyonu veya yapımındaki yetersizliğe bağlıdır.Hipokalsemi bazen hiperfosfatemi veya kalsiyum emiliminin bozulmasından kaynaklanır (1).

Hipokalsemik hastalar patogeneze göre iki ana grupta toplanırlar:

1)Primer hipoparatiroidizm: Burada hipokalsemi PTH' nun ya yetersiz salgılanmasına ve/veya yetersiz etkisine bağlı ortaya çıkar.

2)Hipokalsemi hedef organlardaki bozukluk sonucu oluşabilir(ör:böbrek yetmezliği, bağırsaktan emilim bozukluğu , vitamin-D eksikliği gibi). Bu grupta PTH salgılanması normal yada artmış olmasına rağmen, hipokalsemi vardır(2). (sekonder hiperparatiroidizm) Hipoparatiroidizm de kemikten kalsiyum akışı, böbrekten kalsiyum geri emilimi, idrarla fosfatın atılışı ve 1,25 (OH)2 D vitamini oluşumu azalmakta, bunun sonucunda da barsaktan kalsiyum emilimi azalmaktadır. Sonuçta hipokalsemi ve hiperfosfatemi oluşmaktadır Hipoparatiroidizm paratiroid bezlerin otoimmün harabiyetine bağlı olabilir. Bu sporadik bir hastalık olabilir veya adrenal ye-

tersizlik, gonad yetersizliği ve diabetes mellitus gibi diğer hormon eksiklikleri ile beraber olan kalıtsal bir hastalığın - mukokutanöz kandidiasis ile beraber olan multipl endokrin eksikliği- bir parçası olabilir (otoimmün poliglandüler yetmezlik sendromu tip I)

Hipokalsemi Nedenleri:

1) Hipoparatiroidizm

-Cerrahi girişim soması (tiroidektomi)

- Hipomagnezemi

-Otoimmün poliglandüler yetmezlik sendromu tipi

- Kalsiyuma duyarlı reseptör geni mutasyonu

- Boyun radyoterapisinden soma

- İnfiltratif (hemokromatozis , granülomatöz) hastalıklar

- DiGeorge sendromu

- İdiopatik

2) Paratiroid hormon direnci

- Psödohipoparatiroidizm

- Hipomagnezemi

3) D Vitamini eksikliği -Diyetle az alınması

- Güneş ışığını yeterince almama

- Barsaktan emilim bozukluğu

- Postgastrektomi

- Antikonvülsan tedavi

- D vitaminine bağlı raşitizm tip i

4) D vitamin direnci

- D vitaminine bağlı raşitizm tip II 5)Kronik böbrek yetersizliği 6)Hiperfosfatemi

- Böbrek yetersizliği

- Tümör lizisi sendromu

- Rabdomyolizis

- Aşırı fosfat alınması

7) Aç kemişler sendromu

8)Osteoplastik metastazlar(prostat kanseri)

9)Akut pankreatit

10)Sitrathlı multipl kan transfüzyonu 11) Gram negatif sepsis

12)İlaçlar

-Bifosfanatlar

- Kalsitonin

- Mitramisin

- Foskarnet

İdiopatik hipoparatiroidizmin, PTH yetmezliği ile olan hipoparatiroidizmden ayırt edici bulgusu, paratiroid bezlerinin atrofi, yokluğu yada yağlı dejenerasyonudur. Ailesel geçiş, otozomal dominant, otozomal resesif ve sekse bağlı resesif geçiş gösterebilir. Sporadik form; hayatın herhangi bir anında tek başına yada pernisiyöz anemi, adrenal yetmezlik veya kandidiyazis ile beraber ortaya çıkabilir. Hipoadrenalizm ve kandidiyazis ailesel formda da bulunabilir. Ancak sporadik forma göre daha azdır. Bu birliktelik idiyopatik hipoparatiroidizmin otoim-

mün bir hastalık formu olduğunu düşündürür(3).

Ailevi ve edinsel hipoparatiroidizmin bir çok ortak noktaları vardır. Tedavi edilmeyen hipoparatiroidizmin akut veya kronik belirtileri her iki formda da ortak olmasına rağmen, ailevi formu daha yavaş başlangıç gösterir ve bazı gelişimsel bozukluklar eşlik eder. Ailevi hipoparatiroidizmde bazal ganglion kalsifikasyonları ve ekstrapiramidal sendromlar daha sıktır ve daha erken başlangıç gösterirler. Papil ödemi ve artmış intra kranial basınç hem ailevi hem de edinsel hipoparatiroidizmde olabilir. Ayrıca tırnak yataklarında ve saçlarda kronik değişiklikler ile lentiküler katarakt gelişebilir. Belirli cilt bulguları, alopesi ve kandidiazis dahil olmak üzere poliglandüler yetmezlik ile beraber görülen ailevi hipoparatiroidizmin karakteristik özelliğidir(4). Hipomagnezemi ile birlikte hipokalsemi hem defektif PTH salınımı hem de hormona cevapsızlık sonucu oluşur. Hipomagnezemiye bağlı hipoparatiroidizmde dolaşırda çok az veya hiç PTH bulunmaz. Bu olay hipokalsemiye bağlı maksimum fizyolojik uyarıya rağmen hormon salınımının yetersizliğini gösterir. Hipomagnezeminin düzeltilmesiyle plazma PTH seviyesi normale döner(5).

Hiperfosfatemi nedeniyle yumuşak doku kalsifikasyonları gelişebilir. Paravertebral, periartritik ve subkutanöz kalsifikasyonlar sonucu hastalarda kas kramp- lar, yaygın sırt ve bacak ağrıları, vertebra hareketlerinde kısıtlılık görülebilir(6, 7). Ağrılı eklem çevresi kalsifikasyonlarına rağmen, serum kalsiyum düzeyinin düşük olduğu bu gibi durumlarda birikimler genellikle asemptomatiktir(8). Bazal ganglion kalsifikasyonu mevcutsa parkinsonizm ve kore gibi ekstrapiramidal disfonksiyonlar bulunabilir. Hipoparatiroidizm sonucunda gelişen parkinsonizm L-dopa tedavisine dirençlidir. Serum kalsiyum ve fosforunun normale döndürülmesi ile iyileşir.

BELİRTİ VE BULGULAR

Hipokalsemi sıklıkla semptomsuzdur. Semptomlar kan kalsiyum düzeyi, hipokalseminin süresi ve hipokalsemi gelişme hızına bağlıdır. Hipokalseminin en sık görülen semptomları nöromusküler irritabiliteye bağlıdır. Bunlar el, ayak ve ağız çevresinde parestezi ile kas kramplarıdır. Yumuşak doku kalsifikasyonlarına bağlı, özellikle kalça ve omuzlarda ağrı, vertebra hareketlerinde kısıtlılık görür(7). Şiddetli hipokalsemide, bronkospazm, laringeal stridor, diplopi, blefarospazm ve nöbetlerdir. Diğer santral sinir sistemi belirtileri ise elektroensefalografik bozukluklar, papil ödemi ile bersaber kafa içi basıncın artması ve bazal ganglion kalsifikasyonuna bağlı ekstrapiramidal bozukluklardır. Hipokalseminin kardiyak belirtileri QT mesafesinde uzama ve nadiren

konjestif kalp yetersizliğidir(9).

TEDAVİ

Hipokalsemi olgularında önce hasta iyice sorgulandıktan ve etyolojisi araştırıldıktan sonra tedavi planı yapılmalıdır. Ancak, akut veya öldürtücü olabilen hipokalsemi yani tetani veya laringospazm tablosu ile gelen vakalarda zaman kaybetmeden hemen yavaş intravenöz olarak 10-20 ml %10'luk kalsiyum glukonat damar yolu ile verilmelidir. Daha sonra 12-24 saat boyunca intravenöz kalsiyum infüzyonu (5-10 ampul %10'luk kalsiyum glukonat 1000 cc'lik %5 dekstroz veya serum fizyolojik içine) verilmeye devam edilmelidir. Hastanın kan kalsiyum düzeyini 8-9 mg/dl civarında tutacak şekilde idame tedavisine geçilmelidir. Hastaya oral olarak günde 1-3 gr kalsiyum ve D vitamini verilir.

D vitamini olarak kalsitriol (1,25 dihidrokolekalsiferol) genelde hızlı etkiye sahip olduğu için tercih ediliyor. Kalsitriol (0,5-1,5 mikrogram/gün) dozunda verilebilir. Kronik hipokalsemi tedavisinde yine oral kalsiyum replasmanı (1-3gr/gün) ve kalsitriol verilir. Kalsitriol yerine orta hızda etkili kalsifediol (25 hidroxyvitamin-D3) 20-40 mikrogram/günde oral olarak verilebilir. Genelde hastanın kan kalsiyum seviyesi 8-9mg/dl düzeyine ulaştıktan sonra ilk yılda 2-3 ay aralıklarla kan kalsiyum düzeyi kontrol edilmelidir. Ayrıca tedavi sırasında gelişebilecek hiperkalsemiye de dikkat edilmeli. Bunu saptayabilmek için belirli aralıklarla 24 saatlik idrarda kalsiyum miktarı ölçülmelidir(10).

Hastamız yapılan muayene ve laboratuvar tetkikleri sonucunda idiopatik hipoparatiroidi olarak kabul edildi. Hasta acil ünitemize geldiğinde ellerinde ve yüzünde uyuşma, yüzde kasılma, yutkunmada ve konuşmada zorluk yakınmaları mevcuttu. Acil ünitemizde yapılan değerlendirmede hastada hipokalsemi (ca:4mg/dl) saptanması üzerine

Servisimize yatırılarak hemen intravenöz kalsiyum glukonat infüzyonuna başlandı. Hastanın tedavisine ayrıca oral kalsitriol (2mikrogram/gün) eklendi. Daha sonra oral kalsiyum (2gr/gün) ve kalsitriol (1,5mikrogram/gün) ile kan kalsiyum düzeyi (8,5mg/dl) olarak saptanan hastanın hipokalsemiye ait bulguları geriledi.

Hastamızda ayrıca ankilozan spondilit semptomları mevcuttu. Ve hastamız yaklaşık bir yıldır AS'de yönelik tedavi almaktaydı. Fakat yaptığımız tetkiklerde sakroiliak eklemlerin korunduğu, HLA-B27'nin negatif olduğu görüldü. Klinik olarak bir hipoparatiroidi vakasında ankilozan spondilit bulgularının aynı olguda beraber bulunması ilginçti. Yaptığımız literatür çalışmalarında yayınlanmış benzer vakalar mevcuttu(11,12).

KAYNAKLAR

- 1- **Potts JT.** Disease of the Parathyroid Gland and other Hyper and Hypocalcemic Disorders. "Harrison's Principles of Internal Medicine" Eds. Kasper DL, Fauci AS ve ark. 16. Baskı. McGraw Hill, 2005, S:2249-2265.
- 2- **Yarman S.** Hipokalsemiler. "Endokrinoloji, Metabolizma ve Beslenme Hastalıkları". Editör: Sencer E. Nobel Tıp Kitapevleri, 2001.S:614-630.
- 3- **Chritensen RS.** Hypocalcemia. "Endocrine Secrets".Eds; McDermott TM, 2.baskı.Hanley and Bel-fus. 1998.S:101-104.
- 4- **Tambyah PA and etal.** Reversible Parkinsonism and asymptomatic hypocalcemia with basal ganglia calcification from hypoparathyroidism 26 years after thyroid surgery. Am J Med.1993;94:444.
- 5- **Bringham FR and etal.** Hypocalcemic Disorders. "Williams Textbook of Endocrinology" Eds:Wilson ID, Foster DW, Kronenberg HM, Larsen PR 9th edition 1998.W.B.Saunders Company
- 6- **Jan De Beur SM, Streeten EA, Levine MA.** Hypoparathyroidism and other causes of hypocalcemia. In: Bechker KL, editor. Principles and practise of endocrinology and metabolism. 3rd ed. Philadelphia: LippincottWilliams&Wilkins; 2001. p. 586-603.
- 7- **Steinberg H, Waldron BR.** Idiopathic hypoparathyroidism: analysis of 52 cases, including report of new case. Medicine 1952;31: 133-S.
- 8- **Walton K, Swinson DR.** Acute calcific peri-arthritis associated with transient hypocalcaemia secondary to hypoparathyroidism. Case report. Br J Rheumatology 1983;22:179-80.
- 9- **Rizzoli R, Bonjour JP.** Management of disorders of calcium homeostasis. Balliere's Clinical Endocrinology and Metabolism.Vol6. NI 1992, S.129-142.
- 10- **Fitzgerald PA,** The Parathyroids. "Current Medical Diagnosis and Treatment" .Eds. Tierney LM ,McPhee SL ,Papadakis MA .Lange Medical Books IMcGraw Hill, 2001. S:1123-1124.