

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 162

162.Aşağıdaki bulgulardan hangisinin hiperparatiroidizmde görülmesi en az olasıdır?

- A) Kemiklerde diffüz demineralizasyon (osteopenik görünüm)
- B) Subperiostal-subkortikal kemik rezorpsiyonları
- C) Kalvaryumda atılmış pamuk görünümü
- D) Brown tümörü (osteoklastoma)
- E) Yumuşak doku kalsifikasyonları

Doğru Cevap:C

## DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

## İLGİLİ NOTLAR

Primer hiperparatiroidizmde tüm bulguları yazdık. **Özel kafa grafisini de resim olarak gösterdik.**

Klinik Bilimler 162. soru  
Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 3 1. Fasikül Sayfa 052

52

TUS H

**Primer Hiperparatiroidizm:**

• **Etiyoloji:**

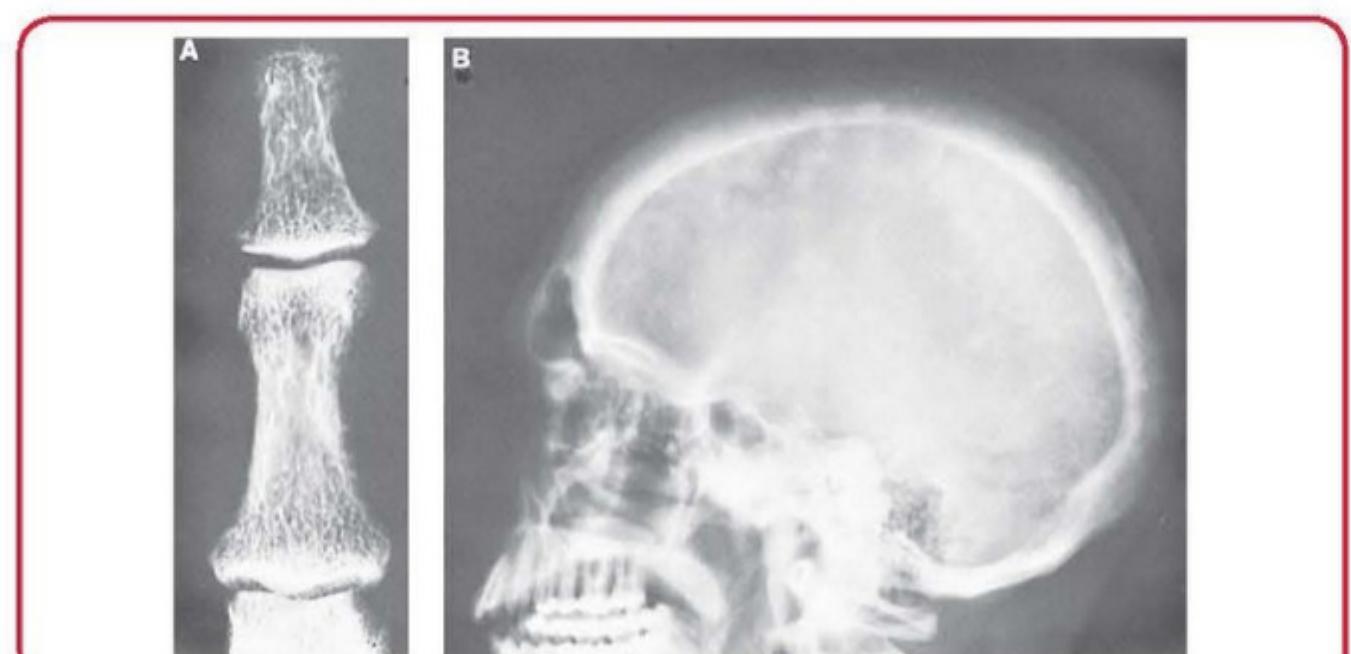
- ✓ En sık nedeni **soliter paratiroid adenomdur**.
- ✓ Nadiren paratiroid hiperplazi ve karsinomuna bağlı olabilir.
- ✓ Paratiroid karsinom nadir görülür, hiperparatiroid hastalarda ciddi hiperkalsemi, boyunda palpe edilen kitle ve ses kısıklığı durumlarında aklı gelmelidir.
- ✓ MEN ile birlikte olabilir (MEN I ve MEN II A).

• **Klinik:**

- ✓ **En sık** tablosu **asemptomatik hiperkalsemidir**.
- ✓ Semptomatik hastalarda renal, nöromusküler, iskelet sistemi ve diğer sistem bulguları görülür (bulgular yukarıdaki tabloda özetlenmiştir).

✓ **Kemik bulguları:**

- **Osteopeni, osteoporoz**
- Kemik kistleri, Brown tümörü
- Osteitis fibroza sistika (kafa grafisinde ekilmiş tuz - biber manzarası)
- Subperiostal kemik rezorpsiyonu (el grafisinde falankslarda gösterilir)
- Kortikal kemikte incelme



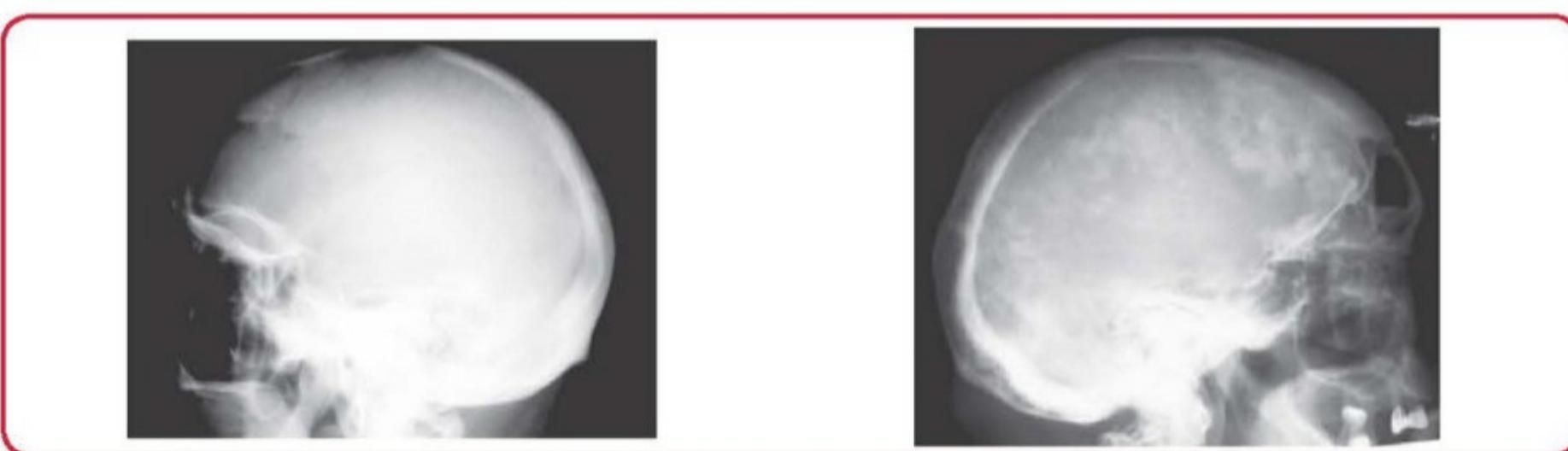
(A) Subperiosteal rezorpsiyon, (B) Hiperparatiroidizmde görülen tuz biber manzarası ve demineralizasyon

• **Tanı ve laboratuvar:**

Klinik Bilimler 162. soru  
Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 3 1. Fasikül Sayfa 056

**Radyografi:**

- Uzun kemiklerde genleşme, büyümeye, kortikal kalınlaşma, trabeküler kabalaşma, litik ve sklerotik değişiklikler görülür.
- Erken dönemde kafa kemiklerinde **osteoporosis circumscripta** beklenir.
- Geç dönemde kafatasında **atılmış pamuk manzarası** görülür.
- Trabeküler işaretlerin belirginleşmesi, kafa kaidesinin düzleşmesi (platibazia) diğer bulgulardır.



Osteoporosis circumscripta

Atılmış pamuk manzarası

Kafa grafisinde **atılmış pamuk** görünümü ise **Paget hastlığında** görülür.

**Tedavi:**

## Hiperkalsemi Nedenleri

### 1. Neonatal/İnfantil

- Maternal hastalıklar: Aşırı D vitamini alımı, hipoparatiroidi, psödohipoparatiroidi
- Neonatal hastalıklar: İyatrojenik (aşırı A ve D vitamini ve kalsiyum alımı), fosfat eksikliği, cilt altı yağ nekrozu, Williams sendromu, hiperparatiroidi, Jansen metafizyal kondrodisplazisi, idiyopatik infantil hiperkalsemi, laktaz-disakkaridaz eksikliği, infantil hipofosfatazya, mukolipidoz tip 2, mavi bebek bezî sendromu, Bartter tip 1 ve 2, distal renal tübüler asidoz, osteopetrozda kemik iliği nakli sonrası, adrenal yetmezlik, ağır konjenital hipotiroidi ve hipertiroidi

### 2. Hiperparatiroidi

- Sporadik
  - Paratiroid hiperplazisi, adenom veya karsinom

#### b. Ailesel

- Neonatal ağır hiperparatiroidi (kalsiyum algılayıcı reseptör mutasyonu)
- MEN 1, MEN 2A, MEN 2B, MEN4
- McCune Albright sendromu
- Ailesel izole hiperparatiroidi

#### c. Sekonder/Tersiyer

- Postrenal transplantasyon
- Kronik hiperfosfatemi

#### d. Maligniteye bağlı hiperkalsemi

- PTH salınımı
- Kemik metastazı

### 3. Ailesel hipokalsiürük hiperkalsemi

Kalsiyum algılayıcı reseptör mutasyonudur

### 4. Aşırı kalsiyum veya D vitamini alımı

- Süt alkali sendromu
- Aşırı miktarda kalsiyum veya D vitamini alımı
- Granülomatöz hastalıklarda kalsitriol sentezinde artış (sarkoidoz, kedi tirmiği hastalığı, tüberküloz, histoplazmoz, koksidiyodomikoz, lepra, HIV, CMV, kronik inflamatuvar bağırsak hastalığı)
- Maligniteler (primer kemik maligniteleri, metastazlar, lösemi-lenfomalar, disgerminom, feokromasitoma)
- Williams sendromu

### 5. İmmobilizasyon

### 6. Diğer nedenler

- İlaçlar: Tiazidler, lityum, A vitamini, kalsiyum, alkaliler, antiöstrojenler, aminofilin
- Total parenteral beslenme
- Endokrin nedenler
- VIP salgılayan tümörler
- Akut veya kronik böbrek yetmezliği/alüminyum verilmesi
- Hipofosfatazya

## Klinik Bilimler 162. soru

Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül  
Sayfa 799

- Kas güçsüzüğü, anoreksi, bulantı-kusma, hipotonî
- Kabızlık, polüüri, polidipsi, kilo kaybı, ateş
- Yumuşak dokularda metastatik kalsifikasyon
- Nefrokalsinozis, böbrek yetmezliği
- Üriner sistemde kalsiyum taşları
- Korneada kalsiyum çökmesi (band keratopati)
- QT kısalması, hipertansiyon
- Gastrik ülser ve akut pankreatit
- Ağır olgularda kemiklerde deformite ve kırıklar.
- Sekel olarak, mental retardasyon, konvulsyon ve körlük olabilir.

**Klinik Bilimler 162. soru**  
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 800**Laboratuvar Bulguları:**

- Serumda kalsiyum yüksek ( $>12 \text{ mg/dL}$ ), fosfor düşüktür ( $<3 \text{ mg/dL}$ ). Magnezyum düşük olabilir. Fosfatürü vardır ve tübüler fosfor reabsorbsiyonu (TPR)  $<90\%$ 'dır.
- Kemik tutulumu varsa **ALP yüksektir**.
- **PTH ve kalsitriol yüksektir**.
- **Kalsitonin düzeyleri normaldir**
- Akut hiperkalsemide kalsitonin artarken, hiperparatiroidi gibi kronik hiperkalsemilerde normaldir.
- **Subperiostal kemik rezorbsiyonu en karakteristik radyografik bulgudur ve özellikle el falankslarında görülür**.
- **Radyografide Brown tümör (osteitis fibroza kistikta) görülür** (mandibula başta olmak üzere kafa kemiklerinde güve yeniği, tuz-biber veya buzlu cam manzarası).

**Tedavi:**

- Etiyolojik neden adenom veya hiperplazi ise, cerrahi eksplorasyon uygulanır.

**Akut hiperkalsemi tedavisi**

1. Hipokalsemide ilk yapılacak intravenöz agresif sıvı replasmanıdır (%0.9NaCl).
2. İtravenöz hidrasyon ile beraber 1-2 mg/kg furosemid verilir.
3. Prednisone; gastrointestinal sisteminde kalsiyumun geri emilimini azaltır.
4. Kalsitonin: Kemik rezorbsiyonunu inhibe eder, etkisi sınırlıdır.
5. Bifosfonatlar (IV veya PO) osteoklastik aktiviteyi baskılarak kemik rezorbsiyonunu inhibe eder.
6. Tüm tedavilere dirençli hastalarda hemodializ serum kalsiyumunu hızla düşürür.

**SPOT BİLGİLER**

- Akiz guatr ve hipotiroidinin en sık nedeni... Hashimoto
- Hashimoto'da patognomonik hicre... Askanazi (Hurtle)
- Hashimoto'ya yatkınlık yaratan hastalıklar... Down/ Turner/Klinefelter/Konjenital Rubella/ Otoimmün poliglandüller sendromları
- Hashimotodaki antikorlar... Anti peroksidad (Anti-TPO) /Anti-tirotoglobulin/ Tirotropin reseptör blokan antikor
- Hashimoto'da en sık saptanan antikor... Anti peroksidad (Anti-TPO)
- Hashimoto'da en sık başvuru... Guatr ve büyümeye geriliği

- **OPS Tip-1 major komponentleri...** Hipoparatiroidi/ Adrenal yetmezlik/Mukokutanöz kandidiasis
- **OPS Tip-2 major komponentleri...** Hashimoto tiroiditi/Adrenal yetmezlik/Tip-1 DM
- **Endemik iyot eksikliği kompanse döneminde laboratuvar...** T<sub>4</sub> düşük, T<sub>3</sub> yüksek, TSH hafif yüksek
- **Endemik kretenizm miksödematoz tipi bulguları...** Piramidal belirtiler / Mental retardasyon/ atrofik tiroid bezi - hipotiroidi / büyümeye geriliği / seksüel gelişim geriliği
- **Endemik kretenizm nörolojik tipi bulguları...** Piramidal belirtiler / Mental retardasyon/ guatr - ötiroid / Büyümeye ve pubertal gelişim normal
- **Hipertiroidinin en sık nedeni...** Graves
- **Graves hangi doku grubu ile ilişkili...** HLA-DR3 ve HLA-B8

- **Klor düzeyi yüksektir.** Hafif hiperkloremik metabolik asidoz bulunabilir (%80).
- **Klor/fosfat oranı > 33 olması** tanisaldır.
- Hastaların %10-40'ında alkalen fosfataz yüksektir.
- **Normokalsemik primer hiperparatiroidi** (primer hiperparatiroidide serum kalsiyumunun normal olması)
  - ✓ **Nedenleri**
    - D vitamini eksikliği
    - Hipoalbüminemi
    - Aşırı hidrasyon
    - Diyetle yüksek fosfat alımı
  - Hastaların çoğu rutin radyolojik incelemelerde kemik lezyonu saptanmaz.

**Klinik Bilimler 162. soru**

Tusdata Genel Cerrahi Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 316

- karakteristik bulguları vardır.
- Kafa graflerinde kemik korteksinin aşınmasına bağlı "**benekli**" (tuz biber manzarası) görünüm saptanabilir.
  - El graflerinde karakteristik olarak orta ve distal falankslarda **subperiostal rezorbsiyonu** görülebilir.
  - **Kemik mineral dansitometri** çalışmaları, primer hiperparatiroidinin kemiğe etkilerini değerlendirmede giderek daha sık kullanılmaktadır. Primer hiperparatiroidide, **osteoporoz** tanısını koymada standart yöntem haline gelmiştir.
  - Primer hiperparatiroidili hastada fizik muayenede boyunda kitle saptanması ya **paratiroid kanserini** düşündür ya da tiroide ait bir kitledir. Kanser dışında paratiroid tümörleri genellikle ele gelen kitleler oluşturmaz.

**Primer Hiperparatiroidinin Biyokimyasal Özellikleri**

Test	Değişiklik
Kalsiyum	Artmış (normokalsemik PHT'de normal)
İntakt PTH	Artmış veya orantısız şekilde yüksek
Klorür	Artmış veya yüksek normal
Fosfat	Düşük veya düşük normal
Cl/P oranı	Artmış (>33)
Magnezyum	Normal veya düşük
Ürik asid	Normal veya artmış
Alkalen fosfataz	Normal veya artmış (kemik hastalığı)
Asid-baz dengesi	Hafif hiperkloremik metabolik asidoz
Ca:kreatinin klirens oranı	>0.02
1,25 dihidroksi vit D	Normal veya artmış
24 saatlik idrar kalsiyumu	Normal veya yüksek

- **Benign ailesel hipokalsiürik hiperkalsemi için Ca:kreatinin klirens oranı <0.01)**
- **Biyokimyasal profil primer hiperparatiroidiye benzer.** Ancak benign ailesel hipokalsiürik hiperkalsemide 24 saatlik idrar kalsiyum atılımı ayırt edici birimde düşüktür. (<100 mg/dL) ayrıca serum kalsiyumunun kreatinin klirensine oranı genellikle 0.01' den azdır.