

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 137

137.Prolaktinomalı bir hastada aşağıdaki semptom ve bulgulardan hangisi adenomun büyüklüğü ile ilişkili değildir?

- A) Baş ağrısı
- B) Apopleksi
- C) Prolaktin düzeyi
- D) Görme kaybı
- E) Osteoporoz

Doğru Cevap:E

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



DAHİLİYE HIZLI TEKRAR

63

ENDOKRİNOLOJİ

HİPOTALAMUS ve HİPOFİZ HASTALIKLARI

Endokrin sistemin merkezleri...

Hipotalamus (tersiyer)
Hipofiz (sekonder)
End organ (primer)

- Hipotalamik inhibitör etki altında olan hipofiz hormonu... Prolaktin (major düzenleyici ise dopamin)
- Hipofiz sapı kesisi veya hipotalamik lezyon sonucu gelişen artan hipofiz hormonu... Prolaktin
- Ön hipofizde hormon sentezleyen hücreler içerisinde en çok bulunan... Somatotrop hücreler
- Hipofiz veya hipotalamus hasarında ilk ve en fazla etkilenen hipofiz hormonu... Büyüme hormonu (BH)
- Fazlalıkları hiperglisemi, eksiklikleri hipoglisemi yapan antiinsülin hormonları...
 - ✓ BH
 - ✓ Kortizol
 - ✓ Adrenalin
 - ✓ Glukagon

ACTH yüksekliği ve hiperpigmentasyon yapan hastalıklar (ACTH, MSH'ya benzer)

- Cushing hastalığı
- Ektopik Cushing sendromu
- Nelson sendromu
- Addison sendromu

- Sekonder adrenal yetmezlikte ACTH, kortizol ve aldosteronda meydana gelen değişiklikler...
 - ✓ Sorun hipofizde → ACTH düşük → Kortizol düşük
 - ✓ RAAS sağlam → Renin ve aldosteron normal
- Hipofiz ve hipotalamusta en iyi görüntüleme yöntemi...MR
- Hipofizer adenom basısına bağlı gelişen görme defekti... Bitemporal hemianopsi (optik kiazma basısı)

Kraniofarengioma vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Çocuk veya genç erişkin hasta
- Hipotalamus/hipofiz yetmezliği bulguları
- Baş (nörolojik) bulguları
- Görüntülemelerde suprasellar kistik kalsifik kitle

- Kallman sendromu... Bulbus olfactorius agenezisi (anozmi) + Hipogonadotropik hipogonadizm
- Hipofiz yetmezliğinin en sık nedeni... Hipofiz adenomu
- Multiple ön hipofiz hormon eksikliklerine neden olabilen mutasyonlar... Pit-1, Prop-1
- Hipofiz yetmezliğine neden olabilen ilaçlar... İmmünoterapi (ipilimumab, nivolumab)
- Hipofiz hasarında hormonların etkilenme sırası... BH, FSH-LH, TSH, ACTH
- Hipofiz yetmezliği sonucu yetişkinlerde en erken bulgu ve en sık başvuru nedeni...FSH/LH eksikliği bulguları

Postpartum kadında hipofiz yetmezliği yapan iki hastalık

Sheehan sendromu	Lenfositik hipofizit
Doğum sırasında aşırı kanama sonucu gelişen hipofiz nekrozu	Hipofizin difüz lenfositik infiltrasyonu
Prolaktin düşük	Prolaktin yüksek
MR'da nekroz	MR'da adenomu andıran kitle

Klinik Bilimler 137. soru Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar 1. Fasikül Sayfa 063

- Hipofizde makroadenomu olduğu bilinen bir hastada ani gelişen baş ağrısı, kusma ve/veya nörolojik bulgular (görme bozukluğu, kranial sinir paralizisi, şuur bozukluğu) varlığında en olası tanı... Püriter apopleksi

- Püriter apoplekside yaklaşım...
 - ✓ Nörolojik bulgu yoksa ilk tercih **steroid**
 - ✓ Nörolojik bulgu varsa ilk tercih **cerrahi**
- Hipofiz yetmezliğinde bazı laboratuvar bulguları...
 - ✓ Anemi (ACTH, TSH düşük)
 - ✓ Hiponatremi (ACTH, TSH düşük)
 - ✓ Hipoglisemi (ACTH, BH düşük)
- Hipofiz yetmezliğinde potasyum düzeyi... Normal (RAAS sağlam, aldosteron normaldir)
- Büyüme hormonu eksikliğinin gösterilmesinde kullanılan stimülasyon testleri...
 - ✓ İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi → altın standart
 - ✓ L Dopa testi
 - ✓ L-Arjinin testi
 - ✓ Glukagon testi
 - ✓ GHRH testi
- ACTH eksikliğinin gösterilmesinde kullanılan stimülasyon testleri...
 - ✓ İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi → altın standart
 - ✓ CRH stimülasyon testi
 - ✓ Metirapon testi
- Hipofiz yetmezliğinde ilk tercih tedavi... Glukokortikoid (Mineralokortikoid gerekmez, RAAS sağlam)
- Hipofiz yetmezliği olan/düşünülen bir hastada tiroid hormonu replasmanı öncesinde dikkat edilecek durum... Hastada adrenokortikal yetmezlik belirtileri agreeve olabileceğinden öncelikle glukokortikoid tedavi verilmiş olmalıdır

Klinik Bilimler 137. soru Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar 1. Fasikül Sayfa 063

- Hipofiz adenomlarında klinik tablo...
 - ✓ Üretimine bağlı hormon fazlalığı
 - ✓ Basısına bağlı
 - Hipofiz yetmezliği
 - Baş ağrısı
 - Bitemporal hemianopsi (optik kiazma)
 - Kranial sinir hasarları (3, 4, 5, 5₂, 6)

İLGİLİ NOTLAR

İşte referans denilen
... Sizi asla
şüpheye düşürmez, yarı
yolda bırakmaz...

- Hipofiz adenomlarında öncelikli tedavi...
 - ✓ Prolaktinomada medikal
 - ✓ Diğerlerinde transsfenoidal cerrahi
- Carney kompleksi vaka sorusunda verilecek ipuçları...
 - ✓ Hipofiz adenomu (çoğunlukla BH)
 - ✓ Pigmente adrenal hiperplazi (Cushing sendromu)
 - ✓ Atriyal miksoma
- Mc-Cune Albright sendromu
 - ✓ Cafe au lait lekeleri
 - ✓ Kemiklerde polioestetik fibröz displazi
 - ✓ Otonom endokrin hiperfonksiyon (Gs proteinde aktive edici mutasyon) → Puberte prekoks, Gigantizm, Cushing send. vb
- Prolaktin fazlalığının etkisi... GnRH baskılanması (hipogonadizm bulguları) ve galaktore
- Prolaktinomada tümör boyutu ve cinsiyet ilişkisi...
 - ✓ Mikroadenom: K > E
 - ✓ Makroadenom: K = E
- Prolaktin yüksekliğinde ayırıcı tanı...
 - ✓ Galaktore

Klinik Bilimler 137. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 064

- Hipofizde makroadenom olup, aşırı prolaktin salgılamasına rağmen; prolaktinin uygunsuz düzeyde düşük saptandığı durum... Hook (kanca) etkisi
- Hook (kanca) etkisinde en uygun yaklaşım... Ya serum örnekleri dilüe edilir ya da ölçüm tekniği değiştirilir

Makroprolaktinemi vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Asemptomatik hasta
- Sadece prolaktin yüksek
- Diğer testler normal (prolaktini arttıran neden yok)
- Hipofizde adenom yok
- Makroprolaktinemi şüphesinde ilk yaklaşım... PEG (polietilen glikol) ile çöktürme işlemi
- Prolaktinomada tedavi...
 - ✓ Hem mikroadenom hem de makroadenomda ilk tercih medikal (dopamin agonistleri → ilk tercih Kabergolin)
 - ✓ Medikal tedaviye direnç, intolerans varsa veya bası bulguları gerilemiyorsa → Cerrahi
- Akromegalinin en sık nedeni... BH salgılayan hipofiz adenomu
- Akromegalide en sık görülen bulgu... Akral büyüme ve yumuşak doku artışı
- Akromegali hastalarında gelişme riski artan malignite... Kolon kanseri (kolonda premalign polipler)
- Akromegali hastalarında en güvenilir laboratuvar testi... Oral glukoz tolerans testi (BH pulsatil salınır, bu yüzden güvenilirmez)
- Akromegali nedeniyle transsfenoidal cerrahi uygulanmış hastalarda cerrahi başarısızlık durumunda öncelikli tercih edilen ajan... Somatostatın analogu (Oktreotid)
- Akromegali tedavisinde kullanılan büyüme hormonu reseptör antagonisti... Pegvisomant

- Akromegali tedavisinde kullanılan ilaçların etkileri...
 - ✓ Oktreotid → Tümör küçülür, BH azalır, IGF1 azalır
 - ✓ Pegvisomant → Tümör büyür, BH azalmaz/artabilir, IGF1 azalır
- TSH yüksek-normal, T3 ve T4 yüksek saptandığında olası tanılar...
 - ✓ TSH salgılayan adenom (TSHoma)
 - ✓ Refetoff sendromu (tiroid hormon direnci)

TSHoma-Refetoff sendromu ayrımı

	TSHoma	Refetoff Sendromu
MR'da hipofiz adenomu	Var	Yok
Alfa subünit oranı	Yüksek	Normal
TRH sonrası TSH yanıtı	Yok	Betirgin yüksek

- Cushing sendromunun en sık nedeni... İyatrojenik (dışarıdan steroid verilmesi)
- Endojen Cushing sendromunun en sık nedeni... ACTH salgılayan hipofiz adenomu (Cushing hastalığı)
- Ektopik ACTH salınımına bağlı Cushing sendromunun en sık nedeni... Akciğerin küçük hücreli karsinomu
- Cushing sendromunun klinik bulguları...
 - ✓ Santral obezite
 - ✓ Aydede yüzü
 - ✓ Supraklaviküler yağ artışı, buffalo höngücü
 - ✓ Enguvani stria
 - ✓ Kas güçsüzlüğü, miyopati
 - ✓ Osteoporoz ve kemik kırıkları
- Cushing sendromunun laboratuvar etkileri...
 - ✓ Hipokalemi, alkaloz, hipertansiyon
 - ✓ Hiperglisemi
 - ✓ Hiperkalsüri (hiperkalsemi olmaz)
- En ağır hipokalemi, alkaloz ve hipertansiyon olan Cushing sendromu... Ektopik Cushing sendromu
- Cushing sendromunda hemogram bulguları...
 - ✓ NET (nötrofil, eritrosit, trombosit) artar
 - ✓ BEL (bazofil, eozinofil, lenfosit) azalır.
- Cushing sendromunda tarama testleri...
 - ✓ Düşük doz deksametazon supresyon testi (1 - 2 mg)
 - ✓ 24 saatlik idrarda serbest kortizol düzeyi
 - ✓ Gece yarısı serum kortizol düzeyi
 - ✓ Gece yarısı tükürük kortizol düzeyi (Tarama testlerinden en az iki test sonucu pozitifse Cushing sendromu tanısı konulur)
- Cushing sendromu tanısı konulan bir hastada ilk istenmesi gereken tetkik... ACTH düzeyi
- ACTH yüksek saptanan (ACTH bağımlı) Cushing sendromları...
 - ✓ Cushing hastalığı
 - ✓ Ektopik Cushing sendromu
- ACTH yüksek saptanan (ACTH bağımlı) Cushing sendromlarının ayırımında kullanılan testler...
 - ✓ Yüksek doz (8 mg) deksametazon süpresyon testi
 - ✓ CRH stimülasyon testi
 - ✓ Inferior petrozal sinüs örnekleme (en değerli)
- ACTH bağımsız Cushing sendromu saptanması halinde ilk yapılması gereken tetkik... Adrenal BT (unilateral adenom, bilateral hiperplazi)