

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

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

161

• ACTH eksikliği:

Adrenal Korteks		
Esas uyaran	Tabakalar	Sentezlenen hormon
Potasyum, Ang-II	Zona Glomeruloza	Aldosteron
ACTH	Zona Fasikülata	Kortizol ve androjenler
	Zona Retikularis	

- ✓ Hipofiz hasarında (ACTH düşük), **sekonder** adrenal yetmezlik tablosu görülür (kortizol **düşük** ancak aldosteron **normaldir**).
- Primer adrenal yetmezlikte ise hem kortizol hem de aldosteron **düşer** (ACTH yüksektir).

Postpartum kadında hipofiz yetmezliği

Sheehan sendromu	Lenfositik hipofizit
Doğum sırasında aşırı kanama sonucu gelişen hipofiz nekrozu	Hipofizin diffüz lenfositik infiltrasyonu
Prolaktin düşük	Prolaktin yüksek
MR'da nekroz	MR'da adenomu andıran kitle
İlk bulgu postpartum laktasyon olmaması	İlk bulgu baş ağrısı, görme bozukluğu (bası bulguları)

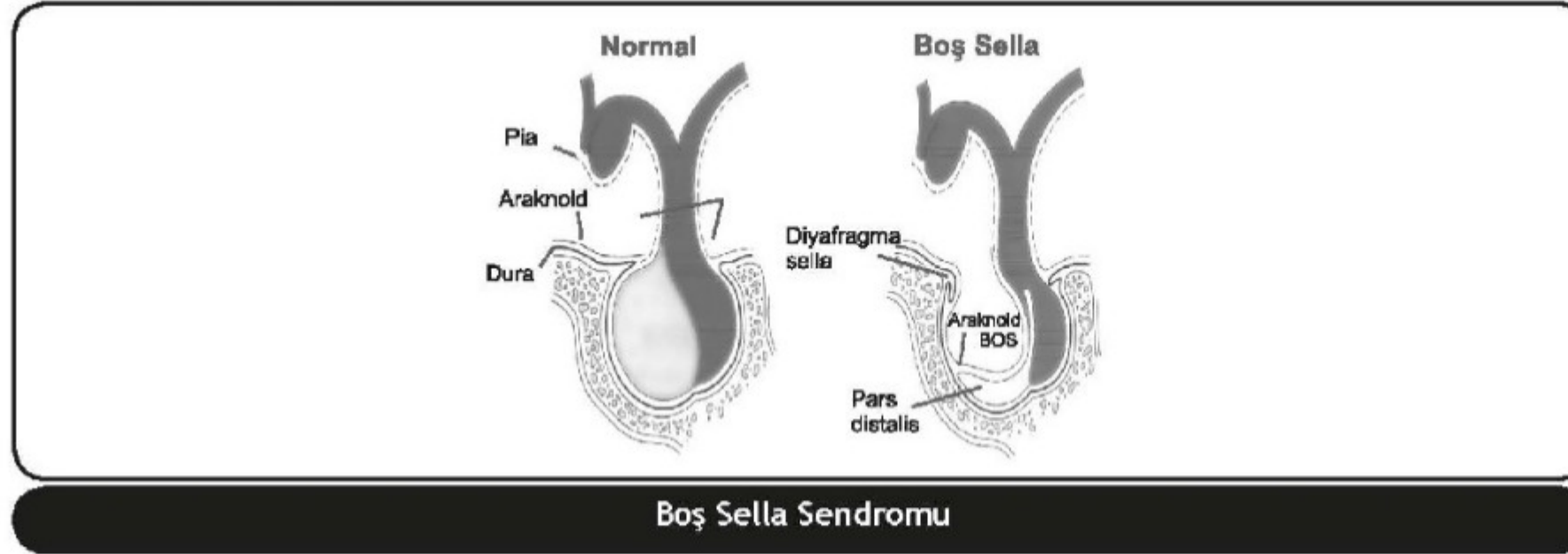
Klinik Bilimler 137. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 161

☑ Hipofizer Apopleksi:

- Hipofizde **akut gelişen bir kanamadır**. Kanama genellikle var olan bir adenomun (**genelde makroadenomdur**) içine olur.
- **Ani başlayan** baş ağrısı, kusma, görme bozukluğu, oftalmopleji, kraniyal sinir paralizisi ve şuur bozukluğu, hipoglisemi, şok gelişebilir.
- Tedavisinde görme kaybı, bilinç kaybı yoksa **glukokortikoidler** ilk tercihtir. Bası bulgusu (kraniyal sinir paralizisi, bilinç ve görme kaybı) durumunda **cerrahi tedavi** tercih edilir.

☑ Empty Sella Sendromu (Boş sella sendromu)

- Diafragma selladaki hasara bağlı olarak BOS, sella tursika içerisine girer ve hipofiz bezinde atrofiye neden olur.
- Bu durum **primer (idiyopatik)** olabileceği gibi; hipofiz cerrahisi, radyoterapi sonrası, postpartum infarktüs sonrası veya hipofiz tümörlerine bağlı olarak (**sekonder empty sella**) da görülebilir.
- Hipofiz yetmezliğine neden olabileceğinden boş sella düşünülen bir hastada **ön hipofiz hormonlarının değerlendirilmesi** gereklidir.



Boş Sella Sendromu

İLGİLİ NOTLAR

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

☑ **Hipofiz yetmezliğinde klinik ve laboratuvar:**

- **Anemi ve hiponatremi** görülür (ACTH ve TSH ↓).
✓ **Potasyum**, aldosteron salınmaya devam ettiği için **normaldir**.
- **Hipoglisemi** beklenir (BH ve ACTH ↓).
- **Hipotansiyon** beklenir (ACTH ↓).
- **EKG'de düşük voltaj (perikardiyal efüzyon) ve bradikardi** görülür (TSH ↓).
- **Osteopeni ve osteoporoz** siktir (FSH-LH ve BH ↓).

☑ **Tanı:**

- Tiroid, gonad, adrenal vb. end organ(lar)da yetersizlik saptanan bir hastada **TSH, FSH-LH, ACTH vb** hipofizer hormonların **artmamış olması (düşük veya normal)** hipofizer yetmezlik düşündürür.
- Pulsatil salgılandıklarından dolayı ACTH ve BH eksikliğini göstermek için stimülasyon (**provokasyon**) testleri tercih edilebilir.

- Bir hormonun **eksikliğini** gösterilmesinde **stimülasyon (provokasyon) testi** yapılır.
- Bir hormonun **yüksekliğini** gösterilmesinde ise **süpresyon testi** yapılır.

Panhipopitiuitarizm tanısında kullanılan testler

Hormon	Test
Büyüme hormonu	<ul style="list-style-type: none"> • İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi: BH eksikliğinde altın standart testtir. • GHRH testi • Glukagon testi • L-Dopa testi • L-Arjinin testi <p>*** Bu testler sonucunda BH artmaz.</p>
ACTH	<ul style="list-style-type: none"> • İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi: ACTH rezervini en iyi ölçen testtir. • CRH stimülasyon testi • Metirapon testi (11 beta hidroksilazı inhibe eder) <p>*** Bu testler sonucunda ACTH ve/veya kortizol artmaz.</p>

☑ **Tedavi:**

- **Glukokortikoidler: İlk tercih** tedavidir.
✓ Mineralokortikoid tedavi ise **gerekmez**.
- **Levotiroksin:** Tiroid hormon replasmanı sırasında adrenal yetmezlik belirtileri agra ve olabileceği için **glukokortikoid** tedavisinden sonra başlanmalıdır.
- **Büyüme hormonu**
- **Seks steroidleri**
- **Desmopressin**

HİPOFİZ ADENOMLARI

Klinik Bilimler 137. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 162

☑ **Klinik:**

- Adenomun ürettiği **hormon fazlalığına** ait bulgular
- Basiya bağlı **hipofiz yetmezliği**
- **Baş ağrısı**
- **Bitemporal hemianopsi:** Optik kiazmaya basıya bağlıdır.
- **Kraniyal sinir hasarı:** Kavernoöz sinüsten geçen **3, 4, 5₁, 5₂** ve **6.** kafa çiftleri basıya uğrayabilir.
- **Rinore:** Burundan BOS gelmesidir.

<1 cm adenomlara **mikroadenom**, > 1 cm adenomlara **makroadenom** denir.

☑ **Tedavi:**

- İlk tercih tedavi; prolaktinomada **medikal**, diğer adenomlarda **transsfenoidal cerrahidir**.
- **Radyoterapi (dirençli-nüks vakalarda)**

Ailesel Hipofiz Tümör Sendromları	Carney kompleksi bulguları
<ul style="list-style-type: none">• MEN 1 (menin)• MEN 4 (CDKN1B)• Carney kompleksi (PRKAR1A)• Ailesel hipofiz adenomu (AIP)	<ul style="list-style-type: none">• Hipofiz hiperplazisi ve adenomu• Atrial miksoma• Pigmente adrenal hiperplazi• Cushing sendromu

Mc-Cune Albright sendromu
<ul style="list-style-type: none">• Cafe au lait lekeleri• Kemiklerde poliostotik fibröz displazi• Otonom endokrin hiperfonksiyon (Gs proteinde aktivasyon) → Puberte prekoks, Gigantizm, Cushing send. vb

PROLAKTİNOMA☑ **Klinik:**

- Prolaktin **GnRH** salınımını **inhibe eder** ve **laktasyonu uyardığı** için prolaktinomada;
 - ✓ Kadınlarda **galaktore, amenore, oligomenore** ve **infertilite** görülür.
 - ✓ Erkeklerde **libido azalması, impotans** ve **infertilite** vardır. Erkeklerde galaktore kadınlara göre daha az görülür.
- **Mikroadenom** kadınlarda daha sık görülür. **Makroadenom** sıklığı ise kadın ve erkeklerde eşittir.
- Erkeklerde hipogonadizm kadınlara göre daha siliik olduğu için tümör boyutu **erkeklerde genellikle daha büyüktür**.
 - ✓ Baş ağrısı, görme bozuklukları gibi bası bulguları **erkeklerde daha sıktır**.

☑ **Tanı:**

- **Hiperprolaktinemi ayırıcı tanısı**
 - ✓ Gebelik
 - ✓ İlaçlar (dopamin antagonistleri - özellikle antipsikotikler, metoklopramid vb.)
 - ✓ Tiroid fonksiyonları (TRH, prolaktini uyarır)
 - ✓ Böbrek ve karaciğer fonksiyonları

Klinik Bilimler 137. soru

Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 163

neden

- Prolaktinomada genellikle **serum prolaktin düzeyi** ile **tümör boyutu paralellik** gösterir:
 - ✓ Tümör küçük olduğu halde prolaktinin orantısız olarak yüksek olmasının sebebi **sap basısı** olabilir.
 - ✓ **Hook fenomeni (Kanca etkisi)**
 - Büyük bir prolaktinomaya bağlı aşırı prolaktin salgılanması durumunda (>1000 ng/ml) laboratuvar ölçüm tekniği ile alakalı **prolaktin düzeyinin yalancı düşük çıkması durumudur**.
 - Ya serum örnekleri dilüe edilir ya da ölçüm tekniği değiştirilir.

☑ **Ayırıcı Tanı:**

- **Makroprolaktinemi:**
 - ✓ Asemptomatik prolaktin yüksekliği olan bir kişide gebelik, hipofiz adenomu, ilaç kullanımı yoksa; tiroid fonksiyonları normale akla **makroprolaktinemi** gelmelidir.
 - ✓ Bu hastalar daha önceki yıllarda prolaktinoma diye cerrahi ve medikal tedavi almışlardır.
 - ✓ Prolaktin molekülleri polimerize olarak immünglobülinlere bağlanır (makroprolaktin). Bu durumda prolaktinin renal klirensi bozulur, kan prolaktin düzeyi artar (ancak hipofizde adenom **yoktur**)
 - ✓ Makroprolaktinin biyolojik aktivitesi düşük olduğundan dolayı genellikle hastalar **asemptomatiktir**.
 - ✓ Bu hastalarda makroprolaktin düzeyi tayini için **PEG (polietilen glikol) ile çöktürme işlemi** önerilmektedir.