

Adrenokortikal yetmezlik ve hipoparatiroidizm

Adrenocortical insufficiency and hypoparathyroidism

Mustafa Akçam(*), Sultan Durmuş Aydoğdu(**), Nesrin Doğruel(**), Nurdan Kural(**)

Özet

Karın ağrısı, kusma ve dalgınlık nedeni ile başvuran altı yaşındaki erkek hastanın fizik incelemesinde; ağırlık 16 kg, kan basıncı 70/40 mmHg ve cilt hiperpigmente idi. Koma hali mevcuttu. Absolü eosinofil: 800/mm³, kan şekeri 24 mg/dl, BUN: 26 mg/dl, Na: 118 mEq/L, K: 6.1 mEq/L, kan kortizolü (saat 8⁰⁰): 0.6 ng/ml (ACTH stimülasyonu ile artmadı), aldosteron: 20 pg/ml, ACTH: 1700 mIU/ml ve PTH: 0.05 ng/ml bulundu. Bu bulgular ile adrenokortikal yetmezlik tanısı kondu. Sıvı ve sodyum replasman tedavisinden sonra hipokalsemik tetaninin gelişmesi, olgunun adrenokortikal yetmezliğe hipoparatiroidizmin eşlik ettiği " tip I otoimmün poliendokrinopati sendromu" olabileceğini düşündürdü.

Anahtar kelimeler: adrenokortikal yetmezlik, hipoparatiroidizm, çocukluk yaş grubu

Summary

A six-year-old boy was admitted with abdominal pain and vomiting. He was comatose and his skin was hyperpigmented. The eosinophil count was 800 cells/mm³. The blood glucose, cortisol (at 8⁰⁰am), aldosteron, ACTH and PTH levels were, 24 mg/dl, 0.6 ng/ml, 20 pg/ml, 1700 mIU/ml and 0.05 ng/ml, respectively. The cortisol level was not increased after ACTH stimulation. The clinical and the laboratory findings suggested adrenal insufficiency. After initial therapy, hypoparathyroidism developed suggesting " type I autoimmune polyendocrinopathy syndrome".

Key words: adrenocortical insufficiency, hypoparathyroidism, childhood

Giriş

Adrenokortikal yetmezlik; hipotalamus, hipofiz ve adrenal korteksin konjenital veya akkiz lezyonları ile meydana gelebilen akut ya da kronik seyirli ve hayatı tehdit edebilen bir tablodur. Adrenal korteksin glukokortikoid, mineralokortikoid ve androjen hormonlarından biri, ikisi veya hepsini birden ilgilendiren yetmezlik gözlenebilir (1,2).

Primer kronik adrenokortikal yetmezlik olan Addison hastalığı özellikle çocuklarda nadir görülmektedir. Sıklığı, Amerika ve İsviçre'de % 0.014, Japonya'da ise % 0.0005 olarak bildirilmektedir (2,3).

Çocuklarda Addison hastalığının en sık nedeni, erişkinlerde olduğu gibi önceleri tüberküloz iken, antitüberküloz ilaçların yaygın olarak kullanılmaya başlan-

masından sonra, günümüzde otoimmün adrenalit olmuştur (1,2,4,5). Addison hastalığı sıklıkla, tip I veya tip II otoimmün poliendokrinopati sendromlarının bir komponenti olarak ortaya çıkmaktadır (1,5).

Otoimmün hipoparatiroidizm ise sıklıkla, tip I otoimmün poliendokrinopati sendromunun Addison ve kronik mukokutanöz kandidiyazis komponentlerinden biri veya ikisiyle birlikte görülmektedir (1,2,5). Hastamız, çocukluk yaş grubunda Addison hastalığının nadir olması ve hipoparatiroidinin eşlik etmesi nedeni ile sunulmak istendi.

Olgu Sunumu

Karın ağrısı, kusma ve dalgınlık yakınmaları ile getirilen 6 yaşındaki erkek hastanın fizik incelemesin-

(*) Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yrd.Doç.Dr.

(**) Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Prof.Dr.

de: ağırlık: 16 kg (5 persentil altı), boy: 111 cm (10-25 persentil), TA: 70/40 mmHg (5. persentil altı), ateş: 37.7 °C, nabız: 92/dk bulundu. Ağız kenarı, meme başları, perianal bölge, kasık ve koltuk altı kıvrım yerlerinde daha belirgin olmak üzere tüm ciltte yaygın olarak hiperpigmentasyon vardı. Ağrılı uyaranlara ekstremitelerini oynatarak cevap veriyordu. Derin tendon refleksleri hipoaktif, karın cildi refleksi ise alınmadı. Meningeal irritasyon bulguları ve patolojik refleks yoktu. Bilateral akciğer alanlarında krepitan raller işitildi.

Laboratuvar incelemelerinde: idrar tetkiki: normal. tam kan sayımı: lökositöz dışında normal, absölu eozinofil: 800/mm³, sedimentasyon: 92 mm/saat, kan şekeri: 24 mg/dl, BUN: 26 mg/dl, Na: 118 mEq/L, K: 6.1 mEq/L, Ca: 8 mg/dl, P: 6.2 mg/dl, ALT, AST, alkalen fosfataz, PT, PTT, fibrinojen, idrar-kan aminoasitleri normal, CRP: 96 mg/dl, PPD (-), TORCH kompleksi (-), Salmonella grup aglütinasyonu (-) bulundu. Lomber ponksiyon bulguları normaldi ve kültürlerde üreme olmadı. Akciğer grafisinde bilateral parakardiyak enfiltrasyon vardı. Direkt batın, iki yönlü kafa ve el-bilek grafisi, batın USG ve BBT normal olarak değerlendirildi. Kortizol (sabah 08⁰⁰'de): 0.6 ng/ml (N: 50-230 ng/ml) bulundu. Adrenokortikotrop (ACTH) stimülasyonu sonrası yükselme olmadı. Aldosteron: 20 pg/ml (N: 12-125 pg/ml), ACTH: 1700 mIU/ml (N: 0-50 mIU/ml), PTH: 0.05 ng/ml (N: 0.15-0.6 ng/ml) ölçüldü. Tiroid fonksiyon testleri normal idi.

Klinik izlem ve tedavi: Hipotansiyon, hiperpigmentasyon, hiponatremi, hiperpotasemi, hipoglisemi ve BUN yüksekliği ile hastada adrenal yetmezlik ve takipte olguda hipokalsemik tetani (Ca: 6.2 mg/dl, P: 14.4 mg/dl) gelişmesi nedeni ile, beraberinde hipoparatiroidizm olabileceği düşünüldü. Öncelikle sodyum defisit tedavisi yapılan hastaya hormon sonuçları çıktıktan sonra DOCA, prednizolon, kalsiyum ve D vitamini tedavisi verildi. Beş ay sonraki kontrolünde genel durumu iyi, ağırlığı 20 kg idi ve cilt rengi açılmıştı.

Tartışma

Adrenokortikal yetmezlik bulguları hastalarda etiyojik nedene bağlı olarak değişik yaşlarda, akut ya da sinsi başlayabilir (1). Hastalığın nonspesifik bulguları nedeniyle tanıda gecikme olabilmekte ve hastalar kaybedilebilmektedir. Destruktif lezyonlarda adrenal bezin % 90'dan fazlası tahrip olmadıkça klinik bulgular ortaya çıkmamaktadır (6).

Çocuklarda komplet adrenokortikal yetmezliğin başlıca nedenleri, konjenital adrenal hiperplazi, idiyopatik konjenital adrenal hipoplazi, otoimmün adrenalit, fulminan enfeksiyonlar (Waterhouse – Friederichsen sendromu) ve tüberkülozdur, iyatrojenik olarak da gözlenebilir. Ayrıca sifiliz, adrenal hemoraji, kist, metastatik tümör, adrenolökodistrofi, sitomegalovirus ve fungal enfeksiyonlar da komplet adrenokortikal yetmezliğe yol açabilir (1,2,6-10).

Addison hastalığında genellikle gözlenen bulgular bulantı, kusma, hipotansiyon, ishal, karın ağrısı, kilo kaybı, artralji, hafif ateş, cilt ve mukozalarda pigmentasyon artımı veya vitiligo ve mental konfüzyondur. Eğer hastalık tanımlanıp tedavi edilmezse adrenal kriz tabloya eklenip fatal sonuçlanabilir. Krizler, enfeksiyon, travma, aşırı yorgunluk, morfin, barbitürat, laksatifler, tiroid hormonları ve insülin gibi ilaçlarla ortaya çıkabilir (1,7).

Addison hastalığına başka otoimmün endokrin hastalıklar da eşlik edebilir. Tip I otoimmün polien-dokrinopatide genellikle kronik mukokütanöz kandidiyazis ve/veya hipoparatiroidizm bulunmaktadır. Daha nadir olarak da gonadal yetmezlik, alopesi, intestinal malabsorpsiyon, kronik aktif hepatit, hipotiroidizm ve tip I diyabetes mellitus görülmektedir (1-3,5). Tip II'de ise tiroid hastalığı ve tip I diyabetes mellitus bulunmaktadır (1,2).

Hastalarda saptanabilecek laboratuvar bulgularından bazıları; hiponatremi, hiperpotasemi, hiperreninemi, hipoglisemi, eozinofili, kan kortizol ve aldosteron düzeyinin düşük olması, ACTH düzeyinin yüksek olması ve kortikotropin ile uyarıdan sonra kortizol düzeyinde artma olmamasıdır (1,2).

Karın ağrısı, kusma ve konfüzyon nedeni ile getirilen hastamızda Addison hastalığını düşündüren büyüme geriliği, hipotansiyon, ciltte hiperpigmentasyon gibi fizik muayene bulgularına ek olarak, hipoglisemi, hiponatremi, hiperpotasemi, yüksek ACTH düzeyi ve ACTH uyarısına yanıtız düşük kan kortizol düzeyi gibi laboratuvar bulguları olmuştur. Addison krizi için tetiği çeken faktörün de bronkopnömoni olduğu düşünülmüştür. Yapılan tetkiklerle etioloji belirlenememiştir. Ancak hipoparatiroidizmin olaya eşlik etmesi nedeni ile, her ne kadar ileri tetkiklerle kanıtlanamamış olsa da etiyojinin otoimmün (tip I otoimmün polien-dokrinopati sendromu) olabileceği düşünülmüştür.

Addison hastalığında, destekleyici tedavi yanında hidrokortizon; mineralokortikoid eksikliği halinde DOCA tedavisi verilmektedir. Hastamıza da bu tedaviler yanında hipoparatiroidizm nedeni ile kalsi-

yum ve vitamin D tedavileri verilmiş, 5 ay sonraki kontrolünde genel durumunun iyi olduğu, ağırlığının arttığı, cilt renginin düzeldiği, kan sayımı ve biyokimya bulgularının normal olduğu görülmüştür.

Kaynaklar

1. Levine LS, DiGeorge AM. . Disorders of the Adrenal Glands. In: Behrman R E (ed), Nelson Textbook of Pediatrics (16 th ed). Philadelphia: W B Saunders Co, 2000: 1722-44.
2. Forest MG. Adrenal steroid deficiency states. In: Brook GD (ed). Clinical Paediatric Endocrinology (2nd ed). Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1989: 369-84.
3. Takayanagi R, Miura K, Nakagawa H, Nawato H. Epidemiologic study of adrenal gland disorders in Japan. Biomedicine and Pharmacotherapy 2000; 54: 164-8.
4. Stoffer SS. Addison's disease. Postgrad Med 1993; 93: 265-6, 271-8.
5. Dittmor M, Kahaly GJ. Polyglandular autoimmune syndromes: immunogenetics and long-term follow-up. J Clin Endocrinol Metab 2003; 88: 2983-92.
6. Kappy MS, Bajaj L. Recognition and treatment of endocrine/metabolic emergencies in children: Part I. Adv Pediatr 2002; 49: 245-72.
7. Rongen-Westerlaken C, Drop SLS, Van Der Anker JN. Primary adrenocortical insufficiency in childhood. Acta Endocrinol Suppl Copenh 1986; 279-83.
8. Lu JY, Chang CL, Chang YL. Adrenal lymphoma and Addison's disease: report of a case. J Formos Med Assoc 2002; 101: 854-8.
9. Aubourg P, Chaussain JL. Adrenoleukodystrophy: the most frequent genetic cause of Addison's disease. Horm Res 2003; 59: 104-5.
10. Seel K, Guschmann M, van Londeghem F, Grosch-Worner I. Addison-disease - an unusual clinical manifestation of CMV-end organ disease in pediatric AIDS. Eur J Med Res 2000; 5: 247-50.