

# İDİOPATİK HİPOPARATİROİDİZM TANILI HASTADA YAYGIN SİMETRİK İNTRAKRANİYAL KALSİFİKASYONLAR: OLGU SUNUMU

## *Diffuse Symmetric Intracranial Calcification in Patients Diagnosed with Idiopathic Hypoparathyroidism: A Case Report*

Mehmet Fatih ERBAY<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gözde Akademi Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Malatya, TÜRKİYE

### ÖZ

İdiopatik hipoparatiroidizm bazal ganglion kalsifikasyonunun önemli bir nedenidir. Talamus, frontal beyaz cevher ve serebellum gibi farklı intrakranial lokalizasyonlarda da yaygın kalsifikasyon izlenebilir. Bazı çalışmalarda hipokalseminin süresi ile intrakranial kalsifikasyon arasında pozitif bir korelasyon olduğu gösterilmiştir. İdiopatik hipoparatiroidizmde izlenebilen bazal ganglion kalsifikasyonlarının klinik önemi çok net olmamakla beraber dikkat eksikliği, hafıza bozukluğu, bilgi işleme sürecinde defisitler, yürütücü işlevlerde bozulma ve ekstrapiramidal sistem semptomları gibi nöropsikiyatrik ve nörolojik disfonksiyon belirtileri ile ilişkilendirilmiştir. İdiopatik hipoparatiroidizm, nadir bir hastalık olup literatürde bu hastalıkta izlenebilen nöropsikiyatrik disfonksiyonun sıklığına dair veriler yetersizdir. Bu yazıda ellerde kasılma ve uyuşma şikâyeti ile hastaneye başvuran 49 yaşında bir bayan hasta olgu olarak sunulmaktadır. Bu olgu üzerinden, yapılan laboratuvar incelemesinde düşük serum kalsiyum ve Parathormon seviyelerine sahip olması nedeni ile idiyopatik hipoparatiroidizm tanısı alan hastanın, klinik ve görüntüleme bulguları tartışılacaktır. Bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme yöntemlerinde saptanan yaygın ve simetrik intrakranial kalsifikasyonların ayırıcı tanısında idiyopatik hipoparatiroidinin de göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** İdiopatik hipoparatiroidizm, intrakranial kalsifikasyon, hipokalsemi

### ABSTRACT

Idiopathic hypoparathyroidism, is an important cause of basal ganglia calcification. Extensive calcification may also be seen at different intracranial locations such as thalamus, frontal white matter and cerebellum. In some studies it has been revealed that the duration of hypocalcemia has a positive correlation with intracranial calcification. The clinical significance of basal ganglia calcification in idiopathic hypoparathyroidism is not clear but has been linked to neuropsychological and neurological dysfunctions such as impaired attention, memory, deficit of information processing, executive function and extrapyramidal symptoms. Idiopathic hypoparathyroidism is a rare disease and there is insufficient data in the literature on the frequency of neuropsychological dysfunctions which may be seen in the disease. In this paper, a 49-year-old female patient which was admitted to hospital with complaints of numbness and spasm in the hands is presented. The clinical and imaging findings of the patient diagnosed with idiopathic hypoparathyroidism due to low calcium and parathormone levels in the laboratory examinations are discussed here. It is emphasized here that idiopathic hypoparathyroidism should also be considered in the differential diagnosis of extensive and symmetrical intracranial calcifications detected by the imaging methods such as computed tomography.

**Keywords:** Idiopathic hypoparathyroidism, intracranial calcification, hypocalcemia



**Yazışma Adresi / Correspondence:** Dr. Mehmet Fatih ERBAY  
Özel Gözde Akademi Hastanesi, Radyoloji Bölümü, 44280, Malatya, TÜRKİYE.  
**Telefon:** +90 0532 335 6938 **E-posta:** drfatiherbay@hotmail.com  
**Geliş Tarihi / Received:** 27.11.2015 **Kabul Tarihi / Accepted:** 09.12.2015

## GİRİŞ

Klinik olarak en sık gözlenen hipokalsemik bozukluklar arasında kalıtsal veya akkiz hipoparatiroidizm ve kronik renal yetmezlik gibi vitamin D ile ilişkili hastalıklar yer alır (1). İdiopatik hipoparatiroidizm (İHP) ise etiyolojik nedeni tam bilinmemekle birlikte olasılıkla paratiroid glandların otoimmün yıkıma bağlı olarak yetersiz hormon sekresyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır. En önemli laboratuvar parametreleri düşük kalsiyum ve Parathormon (PTH) ve artmış fosfat seviyeleridir. Hastalık bazen aileseldir ve diğer otoimmün endokrin yetmezlikler ile ilişkili olabilir. Çok sayıda klinik özellik taşıyan hastalık esas olarak ektodermden köken alan dokuları etkilemektedir. Bu hastalarda en sık rastlanan bulgular arasında katarakt, saç dökülmesi, dental anormallikler ve bazal ganglionlarda kalsifikasyonlar yer alır (2-5). Hipoparatiroidizmde görülebilen bazal ganglion kalsifikasyonlarının klinik önemi net olmamakla birlikte artmış iritabilite, letarji, davranış değişiklikleri, nöbetler veya distoni gibi nöropsikolojik ve nörolojik disfonksiyonlardan sorumlu tutulmaktadır (6).

## OLGU

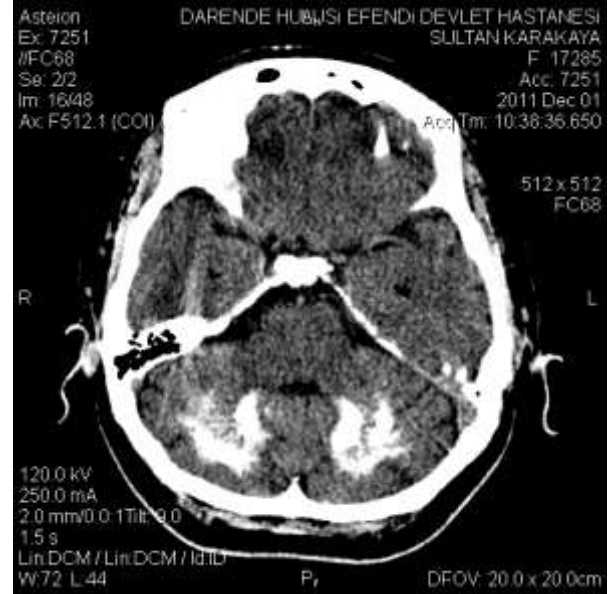
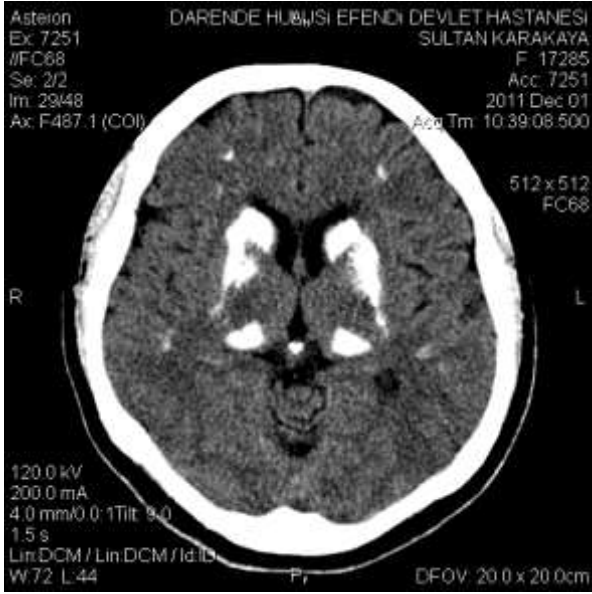
49 yaşında bayan hasta ellerde kasılma ve uyuşma şikâyeti ile dâhiliye polikliniğimize başvurdu. Klinik hikâyesi sorgulandığında hipokalsemi nedeniyle günde 3 kez peroral kalsiyum efervesan tablet ve günde 1 kez peroral kalsitriol 0,5 mcg kullandığını belirten hastanın fizik muayenesinde ellerinde “Ebe eli” görünümü oluşturan tetanik kasılma mevcuttu. EKG incelemesinde QT intervalinde uzama izlendi. Rutin laboratuvar incelemelerinde  $Ca^{+2}$  düzeyi 5,9 mg/dl olan hastaya, acil serviste intravenöz yoldan 500 cc izotonik serum içerisinde 3 ampul kalsiyum glikonat verildi. Tedavi sonrası “Ebe eli” görünümü kayboldu. Hastanın PTH düzeyinin çok düşük (2.93 pg/ml) gelmesi ve tiroidektomi öyküsü olmaması nedeniyle İHP ön tanısı ile iç hastalıkları servisine yatışı yapıldı. Yatışı

sırasında oral kalsiyum ve kalsitriol dozları artırıldı. Uzun süredir yoğun baş ağrıları tarifleyen hastaya kranial Bilgisayarlı Tomografi (BT) çekildi. BT görüntülerinde, bilateral serebral hemisferlerde bazal ganglionlarda, talamik çekirdeklerde, periventriküler ve subkortikal beyaz cevherde, sentrum semiovale ile bilateral serebellar hemisfer dentat nükleuslarda yaygın simetrik kalsifikasyon odakları izlendi (Resim 1).

Hastanın nörolojik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Ancak depresif şikâyetleri olması üzerine psikiyatri polikliniğinde Essitalopram 10 mg/gün başlandı. Görme şikâyeti nedeniyle oftalmoloji bölümüne konsülte edildi ve sağ gözde katarakt tanısı ile operasyon önerildi. Takipleri esnasında kontrol laboratuvar kalsiyum değerlerinin normale dönmesi ve hipokalsemiye bağlı şikâyetlerinin kaybolması üzerine tedavisi düzenlenerek önerilerle taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Hipoparatiroidizm; konjenital veya iyatrojenik olabileceği gibi, paratiroid glandların infiltrasyonu, paratiroid fonksiyonun baskılanması veya idiyopatik mekanizmalar sonucu da ortaya çıkabilen bir endokrin bozukluktur. Bu hastalarda PTH sekresyonunda veya uç-organda belirgin yetmezlik söz konusudur. İdiopatik hipoparatiroidizm ise etyolojisi bilinmeyen nadir bir durumdur. Akkiz ve konjenital hipoparatiroidizmde hipokalsemiye normal veya düşük PTH seviyeleri eşlik ederken İHP’de hem kalsiyum hem de PTH seviyeleri düşüktür (7). Hipoparatiroidizmin ana klinik özellikleri hipokalsemiye bağlı ortaya çıkar ve asemptomatik laboratuvar bulgusundan hayati risk oluşturan durumlara kadar değişen geniş bir yelpazededir (8). İntrakranial kalsifikasyon, kronik hipokalseminin klinik özelliklerinden biridir ve tipik olarak tutulum yerleri bazal ganglionlar, talamus ve serebellumdur (9). Bazal ganglion kalsifikasyonu, başka birçok nedene bağlı olarak ortaya çıkabileceği gibi, en önemli nedeni İHP’dir ve vakaların yaklaşık %73,8’ini oluşturur.



Resim 1: Hastanın Bilgisayarlı tomografi görüntüleri



Hipokalseminin süresi ile bazal ganglion kalsifikasyonu arasında doğrudan korelasyon vardır. Fukunaga ve arkadaşları uzamış hipokalsemili hastaların daha yüksek bazal ganglion kalsifikasyonu insidansına sahip olduklarını göstermişlerdir (10). İntrakranial kalsiyum birikiminin mekanizması belirsiz olmakla birlikte hücre içi-dışı kalsiyum ve fosfat konsantrasyonlarının kronik bir anormalliğinden kaynaklanabilir (1,11).

Hipoparatiroidizm tablosuna birçok nörolojik bozukluk eşlik edebilir. Konvülsiyon ve tetani gibi durumlar dışında parkinsonizmin ekstrapiramidal sistem bulguları (Maske yüz, akinezi ve yavaş konuşma) ve serebellar bulgular (Trunkal ataksi ve koordinasyon bozukluğu) izlenebilir. Bazen hipokalsemili hastalar sadece nöbet şikâyeti ile başvurabilirler. Literatürde konvülsif olmayan status epileptikusa da neden olduğu bildirilmiştir (12). Hipokalsemik nöbetlerin tedavisi kalsiyum replasmanı olup antiepileptik ilaçlara genellikle ihtiyaç duyulmaz (13). Serebellar ve ekstrapiramidal sistem bulgularının nedeni tam bilinmemekle birlikte olası bir neden bazal ganglionlar ve dentat nükleuslardaki kalsiyum birikimi olabilir (14). Bizim vakamızda bahsedilen lokalizasyonlar yanında nadir bir bulgu olarak bilateral frontal ve

pariyetal loblarda subkortikal beyaz cevherde de kalsifikasyon odakları mevcut idi. Ancak ilginç şekilde hafif depresif semptomlar dışında nörolojik muayenesinde belirgin patolojik bulgu saptanmadı. Bununla birlikte literatürde idiyopatik hipoparatiroidili hastalarda rastlanabilen nöropsikolojik, ekstrapiramidal ve serebellar disfonksiyon ile intrakranial kalsifikasyon varlığı, tutulan bölge sayısı ve bazal ganglion kalsifikasyon volümü arasında anlamlı bir korelasyon olmadığı gösteren çalışmalar da mevcuttur (6).

Sonuç olarak, İHP, düşük kan PTH ve kalsiyum seviyeleri ile karakterize, nörolojik semptomlarla seyredabilen, etyolojisi bilinmeyen nadir bir endokrin bozukluktur. İntrakranial simetrik kalsifikasyon birikimleri nörolojik semptomlarla ilişkili olabilir. Hipokalseminin süresi ile intrakranial kalsifikasyon birikimi arasında korelasyon bulunmaktadır. Bu nedenle erken farkedilen hipokalsemi durumunda bu tanı göz önünde bulundurulmalı ve uygulanacak kalsiyum ve D vitamini tedavisi metabolik anormalliği düzeltmenin yanında hastalığın klinik ilerleyişini de geciktirecektir.

## KAYNAKLAR

1. Stelmasiak Z, Tarach JS, Nowicka-Tarach BM, Mitosek-Szewczyk K, Drop A. Idiopathic hypoparathyroidism with intracranial calcifications and dominant skin manifestations. *Med Sci Monit*. 2000; 6(1): 145-50.
2. Nora DB, Fricke D, Becker J, Gomes I. Hypocalcemic myopathy without tetany due to idiopathic hypoparathyroidism. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004; 62(1): 154-7.
3. Thakker RV, Bringhurst FR, Juppner H. Calcium regulation, calcium homeostasis and genetic disorders of calcium metabolism. In: Jameson JL, DeGroot LJ, eds. *Endocrinology*. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2010: 1148.
4. Burtis WJ, Broadus AE. Hypercalcemia and hypocalcemia. In: Kelly WN, eds. *Textbook of Internal Medicine*. Philadelphia: JB Lippincot Company; 1989: 2246-52.
5. Fitzpatrick LA, Arnold A. Hypoparathyroidism. In: DeGroot LJ, eds. *Endocrinology*. 3 th ed. Philadelphia: WB Saunders Company. 1995: 1123-35.
6. Aggarwal S, Kailash S, Sagar R, et al. Neuropsychological dysfunction in idiopathic hypoparathyroidism and its relationship with intracranial calcification and serum total calcium. *European Journal of Endocrinology*. 2013; 168(6): 895-903.
7. Girija AS. Idiopathic hypoparathyroidism with extensive intracranial calcification associated with kinesogenic choreoathetosis. *J Assoc Physicians India*. 2000; 48: 938-9.
8. Zisimopoulou V, Siatouni A, Tsoukalos G, Tavernarakis A, Gatzonis S. Extensive Bilateral Intracranial Calcifications: A Case of Iatrogenic Hypoparathyroidism. <http://dx.doi.org/10.1155/2013/932184>.
9. Karimi M, Habibzadeh F, De Sanctis V. Hypoparathyroidism with extensive intracerebral calcification in patients with  $\beta$ -thalassemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2003; 16(6): 883-6.
10. Fukunaga M, Otsuka N, Ono S, et al. Computed tomography of basal ganglia calcifications in pseudo and idiopathic hypoparathyroidism. *Radiat Med*. 1987; 5(6): 187-90.
11. Friedman JH, Chiucchini I, Tucci JR. Idiopathic hypoparathyroidism with extensive brain calcification and persistent neurologic dysfunction. *Neurology*. 1987; 37: 307-9.
12. Kline CA, Esekogwu VI, Henderson SO, Newton KI. Nonconvulsive status epilepticus in a patient with hypocalcemia. *J Emerg Med*. 1998; 16(5): 715-8.

13. Castilla-Guerra L, Fernández-Moreno MC, López-Chozas JM, Fernández-Bolaños R. Electrolytes disturbances and seizures. *Epilepsia*. 2006; 47(12): 1990-8.
14. Abe S, Tojo K, Ichida K, et al. A Rare Case of Idiopathic Hypoparathyroidism with Varied Neurological Manifestations. *Internal Medicine*. 1996; 35: 129-34.