



Pseudohipoparatiroidi

Hastamızda laboratuvar ve klinik olarak hipokalsemi mevcuttur. Hipokalseminin ayırıcı tanısı yapıldığında hipoparatiroidi, PTH' ye yetersiz yanıt, vitamin D eksikliği, hiperfosfatemi, hipomagnezemi, hipoalbuminemi, pankreatit, ilaç kullanımı (özellikle antikonvülzanlar), malignite, kronik böbrek yetmezliği aklımıza gelmelidir. Hastamızda total ve iyonize kalsiyumun düşük olması, fosforun yüksek olması, Mg'un normal olması, total protein ve albumin değerlerinin normal olması ve PTH'nun yüksek olması nedeniyle pseudohipoparatiroidi (PHP) düşünüldü.

PTH'nun normal sınırların üzerinde olmasına karşın PTH'na karşı yanıtızlıkla belirgin heterojen bir grup hastalıktır. Hastalarda iskelet ve büyümede konjenital bir defektin yanı sıra metakarp ve metatarslarda kısalık (özellikle 4 ve 5. parmaklarda), mental gerilik, yuvarlak yüz, obesite, kısa vücut yapısı bulunabilir. PHP, sentetik PTH'ye verdiği yanıtı göre iki gruba ayrılmaktadır. Tip Ia'da (hastaların yaklaşık yarısı) PTH'nu hücre duvarındaki reseptörüne bağlayıp c-AMP'yi aktive eden G proteini eksikliği söz konusudur. Adenil-siklaz sistemi ile çalışan LH, FSH, TSH

gibi hormonlara karşı da direnç gelişebilir. Tip Ia'da Albright'in herediter osteodistrofisine ait bulgular vardır. Bu bulgular (boy kısalığı, zeka geriliği, kısa künt parmaklar, brakidaktili, yuvarlak yüz) hastamızda bulunmamaktadır. Tip Ib'de de sentetik PTH'ye karşı artmış c-AMP yanıtı yoktur ancak G protein aktivitesi normaldir ve PTH'na direncin nedeni tam olarak bilinmemektedir. Tip Ic'de G protein aktivitesi normal ancak diğer hormonlara direnç vardır ve Tip Ia'ya benzer fenotipik özellikler görülebilir. Tip II'de fenotip normaldir. Sentetik PTH'na artmış c-AMP yanıtı var ancak fosfatürik yanıt yoktur. PTH'na renal tübüler yanıtızlık sonucu hiperfosfatemi gelişir. Kalsitriol yapımındaki azalmaya bağlı olarakda GIS'den kalsiyum emilimi azalır. Kalsiyumun böbreklerden atılımındaki artış da hipokalsemi gelişimine katkıda bulunur. Tüm bunların sonucunda da PTH salınımı uyarılır. Hastamızın tedavisinde %10 Ca Glukonat (0.5 cc/kg/doz, 6 saatte bir) intravenöz verildi. Daha sonra oral Ca (75 miligram/kg elementer Ca'a eşdeğer dozda) ve 0.5gr kalsitriol başlandı. İzlemlerinde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta şu anda 0.75gr kalsitriol tedavisi almaktadır.

Okuduklarımızdan



HEKİM KENDİSİNİ DE TEDAVİNİN BİR PARÇASI OLARAK SUNAR

Prof. Dr. Şükrü Hatun, İletişim Yayınları, 183 sayfa, 2002

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğretim üyesi ve Türk Tabipleri Birliği Yüksek Onur Kurulu üyesi Prof.Dr.Şükrü Hatun'un çoğu Radikal 2'de yayınlanan yazıları "Hekim Kendisini de Tedavinin Bir Parçası Olarak Sunar..." ismiyle İletişim Yayınları tarafından kitap olarak yayınlandı. "Yoksulluk ve Sağlık, Yoksulluk ve Çocuklar, Çocuk Sağlığı, Anneler ve Süt, Diyabet, Hasta Eden Yaşam ve Beslenme Tarzı, Yanılsamalar, Tıp Eleştirisi, "İyi Hekimliğin" Önündeki Engeller, Her Şeye Rağmen...İyi Hekimler: Dört Portre, Büyük Deprem ve Hekimler, Hekimler ve Örgütleri: TTB" bölümlerinden oluşan kitapta 44 yazı yer alıyor. Şükrü Hatun, yazıların arka planında Türk Tabipleri Birliği'nde paylaşılan ve esasını yüzü halka dönük hekimlik yapma heyecanı olan bir yaşam bulunduğunu belirterek ekliyor: "Yazıların bir ortak ruhu varsa o da çocuk hekimi olmama ilgilidir. Yaşamımı biraz da çocukların sayesinde insancıl ve toplumsal sorunlara duyarlı hekim olarak sürdürmeye çalışıyorum. Dilerim bu kitap, bilgi ve duygularımı daha fazla insanla paylaşmamın bir aracı olur ve yine dilerim ülkemizde daha insancıl bir sağlık ortamı için katkıda bulunur".

İsteme adresi: Klodfarer Cad. İletişim Han No: 7 Cağaloğlu İstanbul

Tel: 0 212 516 22 60-61-62