

HİPOPARATİROİDİZME BAĞLI MYOPATİ: OLGU SUNUMU

(Myopathy Due to Hypoparathyroidism: Case Report)

Semra Bilge*, S. Meral Çınar*, Tuğba Eyüpgil*

Özet

Hipoparatiroidi paratiroid hormonun periferik etkisinin yokluğu ya da azalmış sekresyonuna bağlı olarak oluşur. Genelde tiroidektomi sonrası görülür, daha az yaygın olarak idiopattir. 47 yaşındaki erkek hastamız yorgunluk, ses kısıklığı, kollarında güçsüzlük, ağrı, merdiven çıkarken zorlanma, yürürken çabuk yorulma, yutma güçlüğü ile başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde hipokalsemi, hipoparatiroidi, hiperfosfatemi ve CPK yüksekliği saptandı. Hipoparatiroidiye bağlı myopati olarak değerlendirdiğimiz, çok nadir rastlanan bu olguyu kolay tanı konabilir ve tedavi ile düzelebilir olması nedeni ile sunmayı uygun gördük.

Anahtar kelimeler: Hipoparatiroidizm, myopati, kreatin kinaz

Summary

Hypoparathyroidism is occurred due to absent periferic effect or decreased secretion of parathyroid hormone. It generally is seen following thyroid surgery, less commonly it is idiopatic. Our 47 year old male patient applied to us with fatigue, weakness and pain on arms, lowliness of voice, being forced while going up stairs, getting tired quickly, difficulty during swallowing. Hypocalcemia, hypoparathyroidism, hyperphosphatemia and elevation CPK were determined in laboratory examination. We approved to present this case because of being easily diagnosed and recovered with treatment which we evaluated myopathy due to hypoparathyroidism.

Key words: Hypoparathyroidism, myopathy, creatine kinase

GİRİŞ

Parathormon (PH) eksikliği ile giden hipoparatiroidi cerrahi, idiopatik ve fonksiyonel olmak üzere üç nedene bağlı gelişebilir. Renal fonksiyon normaldir. Serum kalsiyumu düşük, magnezyum normal ve hiperfosfatemi mevcuttur. PH düzeyi düşüktür. Hipoparatiroidiye bağlı hipokalsemi mental yetersizlik, katarakt, tetani ve epileptik nöbetlere neden olabilir. Demanstan psikoza değişen yelpa-

zede nöropsikiyatrik bulgular görülebilir. Tendon refleksleri sıklıkla depresedir. Kas ağrısı, paresteziler, karpopedal spazm, laringeal stridor gözlenebilir. Chovostek Trousseau bulgusu görülebilir. Otonomik sinir sistemi hipokalsemiden benzer şekilde etkilenir. EKG değişiklikleri, QT intervali ve T dalga değişiklikleri karakteristiktir. Nöromusküler eksitabilite artmıştır. Kronik dönem hipoparatiroidik olgularda klinik tabloya parkinsonizm, mental retardasyon, katarakt eklenebilir.

* Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği

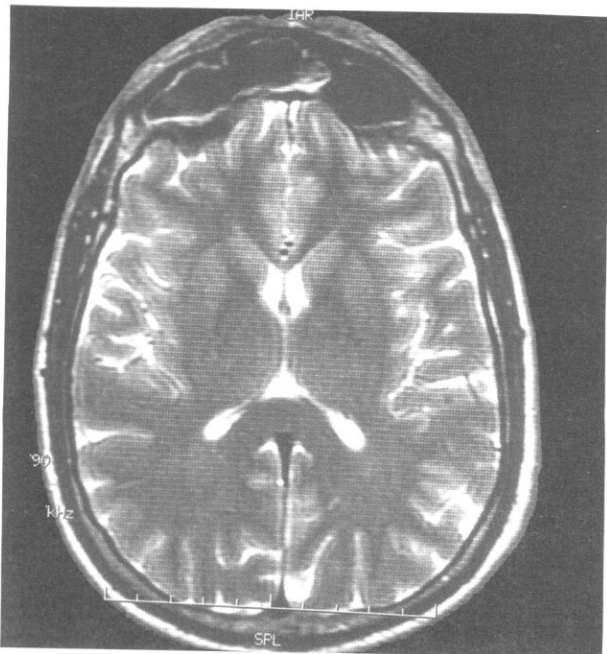
OLGU SUNUMU

47 yaşında erkek hasta konuşma sırasında sesinde kısılma, merdiven çıkmada zorlanma, yürürken çabuk yorulma ve son zamanlarda oluşan yutma güçlüğü nedeniyle kliniğimize yatırıldı. 3 yıl önce yaygın ağrılarının başladığı, özellikle bel bölgesinde her iki omuz ve kollarda belirgin olduğu, buna kollarda uyuşma hissinin ve her iki elinde parmaklarında zaman zaman kasılma (ebe eli) eklendiği son bir yıldır bu yakınmalarına merdiven çıkmada zorlanma, konuşmaya başladıktan sonra ses tonunda azalma ve tam kısıldığı, son 6 aydır da yutma güçlüğüne ilave olduğu belirtildi. Özgeçmişinde bilateral katarakt ameliyatı olduğu öğrenildi.

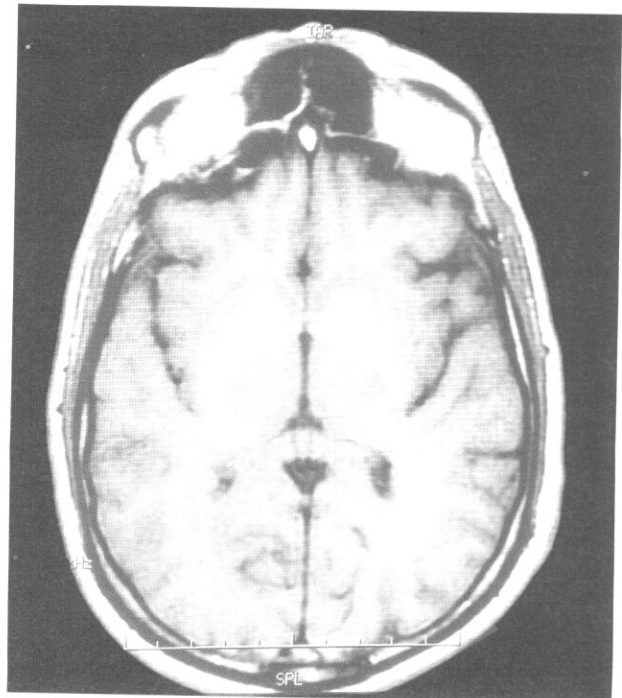
Sağ elini kullanan hastanın geldiğinde TA:120/80 mmHg, şuur açık, koopere, oryante, mental muayenesi normaldi. Uvula orta hatta, her iki yumuşak damak eşit kalkıyor, dil hareketleri serbest ve diğer kranial sinirlerin muayeneleri normaldi. Konuşma başlangıcında ses tonu normaldi. Birkaç kelime sonra ses tonunda azalmayı takiben giderek azalıp çıkmaz hale geliyordu. Konuşmaya ara verince ses normale dönüyordu. Motor sistem muayenesinde kas gücü ve tonusu tam, atrofi ve fasykülasyonu yoktu. Kemik veter reflexleri üst extremitelerde hipoaktif, altta ise alınamıyordu. TCR

flexör, karın cildi refleksi alınmıyordu. Duyu muayenesi ve serebellar sistem muayenesi normaldi. Yürürken her iki ayağını yanlara doğru açıyordu. Dermatolojik muayenesinde cilt ince ve kuru idi. Kardiyolojik yönden EKG'si doğaldı. Öncelikle kas hastalığı düşünülen hastanın yapılan EMG'sinde myojenik karakterde MÜP'lere rastlandı. Tek lif EMG'sinde overt tetani dışında bulgu saptanmadı. Rutin laboratuvar incelemelerinde serum kalsiyum düzeyi: 4.2 mg/dl (normal: 8.8-10.2 mg/dl), serum fosfor düzeyi:9.32 (normal değer:2.8-4.5 mg/dl), serum kreatin kinaz: 946 U/L (normal:0-170 U/L), AST:55 U/L (normal değer:10-38 U/L), ALT:51 U/L (normal değer:10-41 U/L), LDH:1081 U/L (normal değer:240-480 U/L), Mg:1.81 mg/dL (normal değer:1.58-2.55 mg/dL) olması üzerine hastadaki hipokalseminin etyolojisi açısından PTH ve iyonize kalsiyum istendi. Parathormon düzeyi 2.91 pg/mlt (normal: 10-69 pg/mlt), iyonize kalsiyum: 0.25 mmol/L (normal: 1.16-1.38) ve diğer laboratuvar değerleri normal sınırlarda idi. Kranial MR görüntülemesinde (Şekil 1-2) bilateral globus ve dentat nükleuslarda T2 ağırlıklı kesitlerde hafif hipointens sinyal mevcut olan hastada idiopatik hipoparatiroidiye bağlı miyopati ön tanısı ile kalsiyum ve kalsitriol replasmanı yapıldı. Bir hafta sonra kontrol serum kalsiyum ve iyonize kalsiyum değerle-

Şekil 1.



Şekil 2.



rinde artış olan (serum kalsiyum:7.3 mg/dl, iyonize kalsiyum:0.323 mmol/L) hastanın konuşması ve yürümesi düzeldi, yutması rahatlayan hastanın bilateral aşıl ve patella refleksleri alınmaya başladı. Hastaya idame tedavisi olarak kalsiyum tablet ve kalsitriol verildi.

TARTIŞMA

İdiopatik hipoparatiroidiye bağlı miyopati çok nadirdir ⁽¹⁻³⁾. Bizim vakamızda 3 yıldır devam eden çabuk yorulma ve merdiven çıkmada zorluk şikayeti mevcuttu. Serum kreatin kinaz 946u/l (normal 0-170) ve EMG'de myojenik karakterde MÜPleri mevcuttu. Konuşmaya başlamasından sonra oluşan ses kısıklığı, yutma güçlüğü myastenia gravis olasılığını düşündürdü. Bu nedenle yapılan tek lif EMG de overt tetani saptandı. Nöromusküler plak tutulumu saptanmadı. PTH ve Ca düşük, P düzeyi ise yüksek bulundu. Kranial MRI'nda bilateral globus pallidus ve dentat nükleuslarında T2 kesitlerde hafif hipointens sinyal izlenmiş olup, immatür kalsifikasyona bağlı olabileceği belirtildi. Tüm bu bulgular hipoparatiroidiyi destekliyordu. Hastanın geçirdiği bilateral katarakt operasyonunun uzun süreli hipokalseminin komplikasyonu olduğu düşünüldü.

Tetani olmaksızın hipoparatiroidi hipokalsemik miyopati tarif edilen 30 yaşındaki vakada da 10 yıldır devam eden ılımlı global güçsüzlük, sporadik kas ağrıları mevcuttu. Kas atrofisi yoktu. Derin tendon refleksleri ılımlı hipoaktifti. Bu hastada da geçirilmiş bilateral katarakt operasyonu ve kompleks parsiyel nöbet mevcuttu. Laboratuvar testleri azalmış iyonize, total kalsiyum ve paratiroid hormonları ve artmış CPK'yı göstermekteydi. EMG ve kas biyopsisi miyopati ile uyumlu. Ca ve D vitamini tedavisinden sonra klinik nörofizyolojik ve laboratuvar düzelme izlendi ⁽¹⁾.

Bizim olgumuz gibi 47 yaşında idiyopatik hipoparatiroidi ve miyopatisi ve cilt döküntüsü olan bir vaka sunulmuş, kas enzimleri yükselmisti. Tedaviden sonra klinik laboratuvar düzelme izlenmiş, cilt lezyonları düzelmişti ⁽⁴⁾.

8 yaşında bir kız çocuğunda ise hipokalsemi miyopati ilişkisi ve artmış kreatin kinaz düzeyi, Ca, P ve Parathormon düzeylerinde hipoparatiroidiyle uyumlu laboratuvar verileri saptanmıştır ^(2,3).

Bir başka vaka ise, yorgunluk, tremor, depresyon, irritabilite, pruritik rash ile romatoloji kliniğine başvurmuştu. Bilateral katarakt operasyon hikayesi vardı. Yüzünde ve göz kapaklarındaki döküntüler dermatomyozite benzemekle beraber kas gücü normaldi. İlimli kaba tremoru mevcuttu. Kalsiyum düzeyi düşük olguda ve kalsiyum tedavisiyle tremor, anxiete ve letarjide hızlı düzelme gözlendi. CK normale döndü. Hipoparatiroidizmde hipokalsemi ve artmış serum CK arasındaki ilişki rapor edilmiş ancak tam olarak anlaşılammıştır ⁽⁵⁾. Bazı yayınlarda CK düzeyinin serum kalsiyum konsantrasyonu ile değiştiği rapor edilmiştir. Artmış CK'ın tetaniye bağlandığı, fakat tetani yokluğunda da CK'nın artmış olduğu gösterilmiştir ^(6,7). Hipokalsemi tarafından oluşturulmuş kas membranı geçirgenliğinin artışının CPK'nın yükselmesine yol açtığı da ifade edilmiştir ⁽⁷⁾.

SONUÇ

Kas ağrıları ve yorgunluk şikayeti ile gelen hastalarda normal nörolojik muayene sonuçları elde edilse bile, rutin incelemelerde serum kalsiyumu mutlaka ölçülmelidir. İdiopatik hipoparatiroidizm oldukça nadir gözlenmesine rağmen, tanı ve tedavinin kolaylığı açısından ayırıcı tanıda gözönünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Daniel B, Daniele F, Jefferson B, İrneo G: Arquivos de Neuro-Psiquiatria Hypocalcemic myopathy without tetany due to idiopathic hypoparathyroidism: *Case report* (Arq. Neuro-Psiquiatr.) 2004;vol 62,154-157
2. Barber J, Butler R.C, Davie M.W.J and Sewry C.A: Hypoparathyroidism presenting as myopathy with raised creatine kinase, letters to the editor *Rheumatology* 2001;40:1417-1418 2001 British Society for Rheumatology
3. Hower J, Struck H, Tackmann W. and Bohlmann H.-G: Myopathy and elevated serum enzyme a case report of hypoparathyroidism
4. Syrio V, Kolitsa A, Pantazi L, Pikazis D. Hormones (Athens): Hypoparathyroidism in a patient presenting with severe myopathy and skin rash. *Case report and review of the literature.* 2005 Jul-Sep;4(3):161-4
5. Hower J, Struck H, Tackmann W, Stolecke H: CPK activity in hypoparathyroidism. *N Eng Journal med* 1972;287:1098
6. Ishikawa T, Inagahi H, Kanayama M, Manzai T, Inagahi H, Kanayama M, Manzai T: Hypocalcemic hyper-CK-aemia in hypoparathyroidism. *Brain Dev* 1990;12:249-52
7. Shane E, McClane KA, Olarte MR, Bilezikian JP: Hypoparathyroidism and elevated muscle enzymes. *Neurology* 1980;3:192-5