

HİPOTİROİDİZME BAĞLI MULTİPL EPİFİZEAL DİSGENEZİ

Dr. M. Cevdet AVKAN (x)
Dr. Ali OKUR (xx)
Dr. Süleyman KOCAMAN (xxx)
Dr. Bülent ALPASLAN (xxxx)
Dr. Celil KINA (xxxxx)

ÖZET :

Hipotiroidizm çeşitli sistem bulgularının yanı sıra iskelet sisteminde gelişme bozukluklarına ve değişikliklere yol açar. Daha çok gelişme çağında ve kızlarda görülür.

Multipl epifizeal disgenezi tespit edilen bir hipotiroidizm olgusu sunulmaktadır.

GİRİŞ :

Hipotiroidizmin gelişmesi çeşitli nedenlere bağlı konjenital veya edinsel olabilir. Konjenital olarak hipoplastik yapıda olan bir tiroid bezi yaşamın ilk yıllarında gerekli olan hormon miktarını sağlayabilir Ancak çocuğun büyümesi ile hormona karşı duyulan ihtiyacın artması yetersizlik belirtilerini ortaya çıkarabilir (4,6,7).

Klinik belirtiler hastalığın başlangıç yaşına ve disfonksiyonun derecesine bağlıdır. Hastalık ne kadar geç ortaya çıkarsa gelişim ve büyüme etkisi o derece az olmaktadır. Bu çocuklar etrafa karşı ilgisizdirler. Çoğunlukla tedaviye cevap vermeyen kabızlık ve anemi mevcut olabilir. Vücut ısı normalin altında olup nabız sayısı düşüktür. Eller geniş ve parmaklar normale göre kısadır. Göz kapakları, ellerin sırtında miksödem görülebilir. Deri kurudur ve terleme az görülür. Saçlar kolayca kırılabilir ve kepekli. Kaslar hipotonik olabilir. Mental ve cinsel gelişmede gecikme tespit edilebilir.

Radyolojik olarak epifizlerin kemikleşme merkezlerinin görünümü gecikir. Bu bölgeler görülmeye başlayınca da multipl dağınık odaklar halinde olduğu gözlenir. Buna epifizeal disgenezi denilir. Kronolojik yaş ve kemik yaş arasında büyük farklar ortaya çı-

x Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

xx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Uzmanı

xxx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Araştırma Görev.

xxxx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr.

xxxxx Van Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı

kar.

Laboratuvar tetkiklerinde T_3 ve T_4 seviyeleri düşük veya sınırdadır. TSH seviyesi düşük olabilir, şiddetli olgularda kolesterol seviyesi yüksek olabilir.

Tedavide sodium-L thyroxine verilerek T_3 ve T_4 hormonu normal seviyelerde tutulur (4,5,7).

Hipotiroidizmin iskelet sisteminde yaptığı değişiklikler nedeniyle, multipl epizeal displazi ve nadiren Perthes-Calve-legg hastalığı ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir.

Multipl epifizeal displazi hereditör olup nadir görülen bir hastalıktır. Uzun kemiklerin epifizlerinin kalsifikasyondaki bozukluk ve büyümenin geri kalması ile karakterizedir. Genellikle 1,5-14 yaş arasında görülür ve çocuk yürümeye başladıktan sonra dikkati çeker. İlk yakınmalar omuz, kalça, diz gibi büyük eklemlerde ağrı, hareket kısıtlılığı ve yürümede güçlülüdür. Uzun kemiklerin boyları kısa olup, el parmakları kısa ve kalındır. Eklemlerde kontraktür ve skolyoz görülebilir. Bu hastalarda zeka geriliği görülmez. Radyolojik tetkikte kemikleşme merkezlerinin görülmesi gecikir. Metafizler genişlemiş olup tarsal ve karpal kemikler parçalı ve düzensiz görünümündedir. Histolojik ve biyokimyasal tetkiklerde anormal bulgulara rastlanmaz (1,2,3,5,7).

Perthes-Cavle-Legg hastalığında sadece femur başı tutulma gösterir. Kontrollerde çekilen grafilerde avasküler nekroza bağlı fragmantasyon ve rejenerasyon dönemleri vardır (3,5,6,7).

OLGU TAKDİMİ :

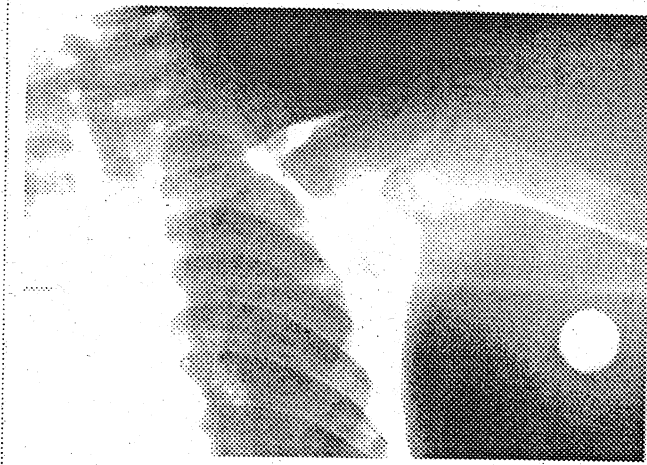
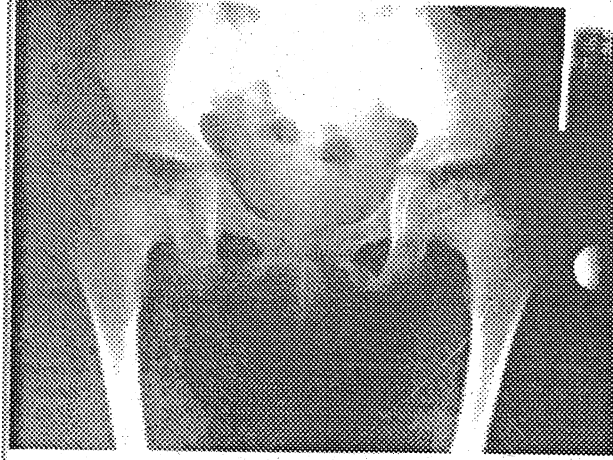
Olgu D.Y. 12 yaşında kız olup, gelişme geriliği, sağ kalça ve dizinde zaman zaman ortaya çıkan ağrı nedeniyle tetkik için 23.9.1987 tarih, 10981 protokolle yatırıldı.

Annesinin hamileliğin ilk trimesterinde üriner şikayetleri nedeniyle radyolojik tetkik yaptırdığı, çocuğun 3 yaşından itibaren yaşıtlarına göre gelişme geriliğinin dikkati çektiği, sık sık kabız olduğu ve 5 yıl önce sağ böbreğindeki taş nedeniyle ameliyat olduğu öğrenildi.

Fizik muayenede; saçlar ve cilt kuru, yüz normal görünümde olup konjunktivalar ve yüz soluktu. Boy 98 cm, ağırlık 22 kg. idi. Sistemlerin muayenesinde patoloji tesbit edilemedi. Her iki omuz, kalça ve diz eklemlerinin hareketlerinde minimal derecede ağrı vardı. El parmakları kısa ve kalındı. Kas fonksiyonları normal değerlendirilen olguda patolojik refleks ve zeka geriliği tesbit edilemedi.

Hareket sisteminin radyolojik incelenmesinde tüm uzun kemiklerin proksimal ve

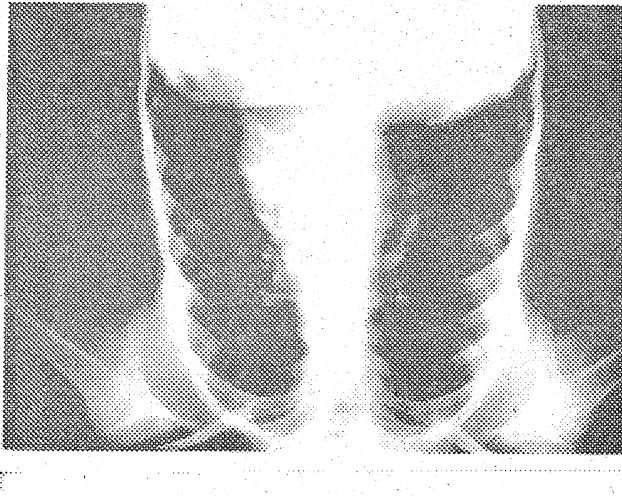
distal epifizlerinde noktalı görünüm ve düzensizlik tesbit edildi (Resim 1).



Resim 1. a. b. Hastanın pelvis ve omuz grafileri.

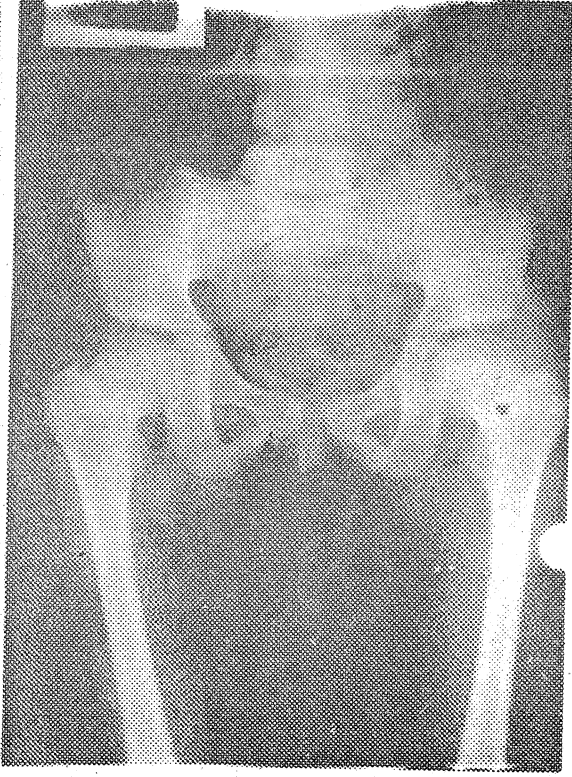
Rutin laboratuvar tetkikleri normal olarak deęerlendirildi. Tiroid hormon deęerleri incelendięinde T_3 : 79 (52-175 ng/dl N), T_4 : 0,3 (4,5-12,5 ug/dl N) bulundu. Olguya sodium-L thyroxine 75 ml/gün olarak verildi.

6 ay da bir yapılan kontrollerinde tiroid hormon seviyeleri ve epifizlerin radyolojik g r n mleri deęerlendirildi. 2 yıl sonra yapılan son kontrol nde epifizlerdeki noktalı g r n m ve d zensilik tamamen d zeldięi g r ld  (Resim 2). T_3 : 206, T_4 : 4,1 olarak saptandı. Olgunun tedavisi ve takibi halen devam etmektedir.



Resim 2. a. Hastanın 2 yıl sonraki grafileri.

Bir olgumuz nedeniyle yaptığımız literat r arařtırmaları sonucunda multipl epifizal displazi saptanan olguların hipotiroidi y n nden tetkikinin gerekli olduęu ve oluřabilecek iskelet sistemi bozukluklarının  nlenebileceęi d ř n lm řt r.



Resim 2: b. Hastanın 2 yıl sonraki grafileri.

SUMMARY:

EPIPHYSEAL DYSGENESIS ASSOCIATED WITH HYPOTYROIDISM

Hypothyroidism leads to developmental disturbances of skeletal system as well as various systemic disturbances. It is usually seen in girls and pubertal period.

A case with hypothyroidism plus multiple epiphyseal dysplasia is presented.

LİTERATÜR :

- 1- Akalın, Y. ve arkadaşları: Ortopedi ve Travmatoloji, İstanbul Tıp Fak. Klinik Ders Kitapları, 81-113, Eko Matbaası, İstanbul 1981.
- 2- Cotta, H.: Ortopedi, Çeviri editörü: Cever, İ., 93. Sermet Matbaası, Kırklareli, 1984.

- 3- MacDermot, K.D., et. al.: epiphyseal Dysplasia of the Femoral Head, mild Vertebral abnormality, Inheritance, J. Medical Genetics, 24, 602, 602-608, 1987.
- 4- Nelson, W.E.: Textbook of Pediatrics. Thirteenth Edition, V.C. Vaughan, R.J. McKay (Eds.), 1195-1366, W.B. Saunders Company, London, 1978.
- 5- Tachdjian, M.O.: Pediatric orthopedics, Vol: 2, 927-929, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1990.
- 6- Tuzlacı, M., Alver, M.: Kemik ve Eklem Hastalıkları Radyolojisi, 745-748, Evrim Ofset, İstanbul, 1985.
- 7- Turek, S.L.: Orthopedics, Third edi., 116-125, J.B. Lippincott Company, Philadelphia, 1977.