

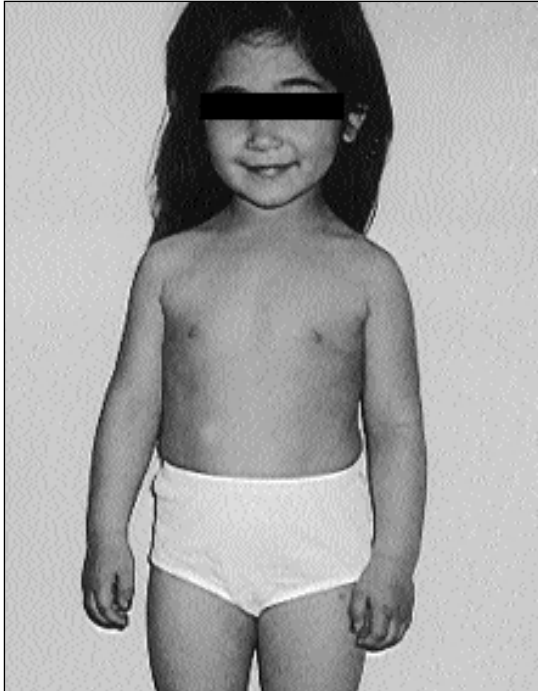


Dr. Fatma Demirel*, Dr. M. Orhun Çamurdan*,
Dr. Aysun Bideci**, Dr. Peyami Cinaz***

Ektopik tiroid; tiroid bezinin yapısal bozukluklarından olup, doğumsal hipotiroidinin en sık nedenlerinden birisidir. Embriyonel yaşamda tiroid bezinin normal anatomik yerinden farklı bir yerde yerleşmesi sonucu, iyi gelişmemesi ve işlevini yeterince yerine getirememesi nedeniyle postnatal dönemde hipotiroidi tablosu ortaya çıkmaktadır. Klinik ve laboratuvar bulguları, bezin hormon salgılama kapasitesine göre değişkenlik gösterir. Bu yazıda; altı yaşında, boy kısalığı nedeniyle başvuran, ilgi çekici öykü, fizik inceleme ve laboratuvar bulguları ile ektopik tiroide bağlı doğumsal hipotiroidi tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

Olgu

Altı yaşındaki kız hasta; yaşlarına göre boy ve kilosunun geri kalması nedeniyle getirildi (Resim 1). Öyküsünden sorunsuz bir gebelikten sonra, hastanede, normal yolla 3250 gram ve 50 santim doğduğu, iki yaşına kadar büyümesinin yaşına uygun seyrettiği, uysal ve uykuya düşkün bir çocuk olduğu, iki yaşından sonra özellikle boyunun yaşlılarından geri kalması ve kabızlık sorunu nedeniyle doktora götürüldüğü, değişik diyet ve ilaçlar uygulandığı ancak yarar görmediği öğrenildi.



Resim 1. Altı yaşındaki ektopik tiroidli olgu.

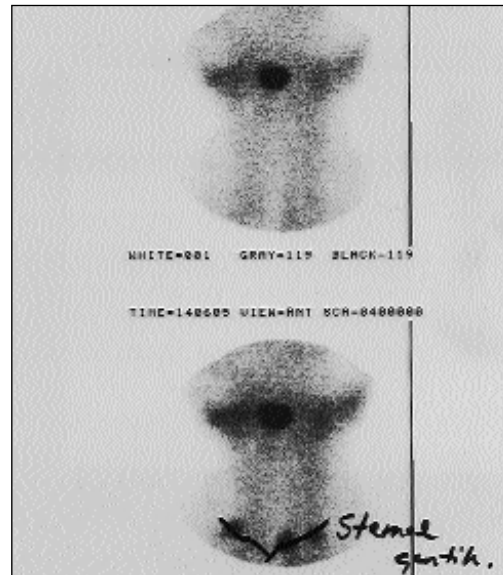
Fizik inceleme: Takvim yaşı; 61/12 yıl, boy yaşı; 33/12 yıl, kemik yaşı; 1 yaş ile uyumlu, vücut ağırlığı; 16 kg (%10), boy; 97 cm (%3), boy standart deviasyon sapması; -3.2 idi. TA; 80/50 mmHg, nabız; 102/dk olarak ölçüldü. Derisi kuru, saçları kaba görünümlü ve kırılğan idi. Tiroid bezi palpe edilemedi, pubertal evrelemesi Tanner evre 1 ile uyumluydu. Organomegali, ekstremitte anomalisi, dismorfik görünüm yoktu.

Laboratuvar incelemeleri: Tam kan, idrar ve dışkı incelemelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Tiroid fonksiyon testleri: TSH; 147.43 mU/L (N: 0,7-6,3 mU/L), TT4; 4.2 g/dl (N: 5,5-12,8 g/dl), TT3; 1.2 ng/ml (N: 1,4-2,4 ng/ml), sT4; 0.41ng/dl (N: 0,8-2,2 ng/dl), sT3; 2.22 pg/ml (N: 2, 4- 5, 6 pg/ml), Tg; 23.68 ng/ml (N: 5,6-41,9 ng/ml), Anti TPO ve Anti T normal sınırlardaydı. IGF1; 8.50 ng/ml (-3 SDv) idi.

Tiroid ultrasonografisinde tiroid bezi görüntülenemedi. Tiroid sintigrafisinde; çene altı orta hatta yerleşmiş lingual ektopik tiroid dokusu belirlendi (Resim 2).

Hastanın Stanford-Binet zeka testi: "donuk normal" (82 puan) olarak değerlendirildi.

Hastaya ektopik tiroide bağlı doğumsal hipotiroidi tanısıyla 6 g/kg/gün L-tiroksin başlandı. Okul öncesi eğitim önerildi ve izleme alındı.



Resim 2. Ektopik tiroide ait sintigrafik görünüm.

* Uzm.; Gazi Ü. Tıp Fak. Pediatrik Endokrinoloji BD, Ankara
**Doç.; Gazi Ü. Tıp Fak. Pediatrik Endokrinoloji BD, Ankara
***Prof.; Gazi Ü. Tıp Fak. Pediatrik Endokrinoloji BD, Ankara

Tartışma

Doğumsal primer hipotiroidi tiroid bezinde anatomik ya da işlevsel bir defekt sonucu, tiroid hormonlarının yetersiz üretilmesiyle ortaya çıkar. Küresel sıklığı 1:4000 olarak bildirilmektedir. Ağır ve ilerleyici mental retardasyon, lineer büyümede gerilik, kemik olgunlaşmasında gecikme, inatçı kabızlık en belirgin özellikleridir. Yaşamın ilk ayı içinde erken tanı konulması tedavinin başarısını artırmaktadır. Günümüzde gelişmiş ülkelerde yenidoğan tarama programları ile erken yakalanıp tedavi hemen başlatılabilmektedir. Doğumsal hipotiroidinin en sık nedeni tiroid disgenezisi olarak adlandırılan tiroidin yapısal patolojileridir. Agenezi, ektopik yerleşim ve hipoplazi bu grupta yer alır. Ektopik tiroidde defektif embriyogenez sonucu, tiroidin bukkofaringeal kaviteden göçü başarısız olur. Tiroid bezi lingual, sublingual, subhyoid bölge gibi anatomik olarak uygunsuz bir yerde yerleşir ve gelişimini tamamlayamaz.

Bir çocukta rutin fizik inceleme sırasında ölçülen boy, yaşa ve cinse göre 3. persantil ve -2 SDS'nin altında ise boy kısalığı söz konusudur. Boy kısalıklarının büyük çoğunluğu (%80) normalin varyantı olarak kabul edilen genetik ve yapısal (konstitusyonel) boy kısalıklarıdır. Geriye kalan %20 hastada patolojik boy kısalığı kapsamında olan kronik hastalıklar, malnütrisyon, iskelet displazileri, intrauterin büyüme gerilikleri, kromozom anomalileri, psikososyal nedenler ve endokrin bozukluklar yer almaktadır. Endokrin kökenli boy kısalıkları arasında en önemlileri; büyüme hormonu eksikliği, hipotiroidi, Cushing sendromu, kötü

kontrollü tip 1 diyabet ve erken pubertedir. Hastamızın ilk fizik incelemesinde boyunun yaştlarına göre çok geri olması ve boy SDS'sinin -3,2 bulunması patolojik boy kısalığına yönelmemize neden oldu. Yapılan incelemelerde kemik olgunlaşmasındaki belirgin gecikme ve tiroid fonksiyon testlerinde tiroid hormonlarının düşük, TSH'nın yüksek bulunması primer hipotiroidi tanısını koydurdu ve boy kısalığının buna bağlı olduğunu düşündürdü. Tiroid USG ile tiroid bezi görüntülenemedi ve sintigrafik inceleme ile ektopik tiroid dokusu gösterildi. Büyüme hormonunun periferik etkinliğinin en iyi göstergesi olan IGF1 düzeyindeki düşüklük hipotiroidi ile ilişkilendirildi. Hastanın rutin izlemlerinde yeniden ölçülmesi kararlaştırıldı. Doğumsal hipotiroidi patolojik boy kısalığının en önemli nedenlerinden birisidir. Boy kısalığı nedeniyle araştırılan çocuklarda, klinik bulgular silik olsa da tiroid fonksiyon testleri kesinlikle kontrol edilmelidir.

Tiroid agenezisinde bulgular çok erken dönemde dikkat çekecek ölçüde çarpıcıdır. Ektopik tiroide bağlı doğumsal hipotiroidinin kliniği ise değişiklidir. Ektopik dokunun hormon salgılama kapasitesine göre hipotiroidi tablosunun ortaya çıkışı gecikebilir. Hastamızın başlangıçta gelişiminin iyi olması, iki yaşından sonra boy kısalığı, deri kuruluğu, saçlarında kaba ve kırılğan görünüm, kabızlık, fizik aktivitede azalmanın ortaya çıkışı ve mental retardasyonun çok ağır olmaması bununla ilgilidir. Hastada hipotiroidiye bağlı ağır kemik yaşı geriliği de dikkat çekicidir (Resim 3-4).

Kaynaklar:

- 1- Castanet M, Polak M, Bonaiti-Pellie C, Lyonnet S, Czernichow P, Leger J et al; Nineteen years of national screening for congenital hypothyroidism: familial cases with thyroid dysgenesis suggest the involvement of genetic factors. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86: 2009-2014.
- 2- Delange F; Neonatal screening for congenital hypothyroidism: Results and perspectives. *Horm Res* 1997; 48: 51-61.
- 3- Fisher DA; Disorders of the thyroid in the newborn and infant. In: *Pediatric Endocrinology*. Sperling MA (ed). Saunders Co, Philadelphia 2002. 161-185.
- 4- Günöz H; Boy kısalıkları. *Pediatric Cilt* 1. Neyzi O, Ertuğrul T. (eds). Nobel Tıp Kitabevi. İstanbul 2002. 120-131.
- 5- Hopwood NJ; Treatment of the infant with congenital hypothyroidism. *J Pediatr* 2002; 141: 752-754.
- 6- Rovet JF, Ehrlich R; Psychoeducational outcome in children with early-treated congenital hypothyroidism. *Pediatrics* 2000; 105: 515-522.



Resim 3. Hastanın el bilek grafisi. KY: 1 yaş ile uyumlu.



Resim 4. Altı yaşındaki sağlıklı bir çocuğun el bilek grafisi.

Boy kısalığı, büyümede duraklama, kabızlık, fizik aktivitede azalma bulguları olan çocuklarda ektojik yerleşimli tiroide bağlı doğumsal hipotiroidinin olabileceği akla gelmelidir. Doğumsal hipotiroidili bir hastada erken tanı konulması ve tedavinin başlatılması hastanın nöromotor gelişimi için çok önemlidir. Tiroid agenezisi olan hastaların yaşamın ilk ayı içinde yakalanıp tedavi edilmesiyle zihinsel işlevler büyük ölçüde korunabilmektedir. Tanı ve tedavide gecikmelerin önlenmesinde doğumsal hipotiroidi için ulusal tarama programının başlatılması en uygun yaklaşımdır. Doğumsal hipotiroidi tedavisinde sodyum L-tiroksin içeren 100 g'lık tabletlerden 10-15 g/kg/gün, sabahları tek doz olarak başlanır. Ektojik tiroide tiroid bezinin hormon salgılama kapasitesine

göre ve çocuğun yaşa göre gereksinimi dikkate alınarak doz ayarlaması yapılır. Hastamızın durumu ve yaşına göre, ilaç dozu başlangıçta 6 g/kg/gün olarak belirlenmiş, aylık kontrolleriyle doz ayarlamasının yapılması planlanmıştır.

Pek çok kez değişik sağlık kurumlarında görülmesine, öykü ve fizik incelemedeki çarpıcı bulgulara karşın, bu olgudaki hipotiroidi tablosu ve buna bağlı patolojik boy kısalığı dikkatlerden kaçmıştır. Birinci basamak sağlık hizmeti veren merkezlerde öykünün ve fizik inceleme sırasında antropometrik ölçümlerin dikkatlice değerlendirilmesi, özellikle patolojik boy kısalıklarının ve buna neden olan hastalıkların erken dönemde yakalanmasında önemli yararlar sağlayacaktır.

Dergilerden

Derleyen: Dr. Özen Aşut

Ramipril, Kardiyovasküler Hastalıklardan Korunmada Uzun Dönemli Yarar Sağlıyor

Avrupa Kardiyoloji Birliği Kongresi'nde, yeni elde edilen verilerin Ramipril'in (ACE inhibitörü), yüksek riskli hastaları kardiyovasküler hastalıklardan yedi yıldan daha uzun süre koruduğunu ortaya koyduğu açıklandı. *Reuters Health Information 2003*

PYY Hormonu İnfüzyonu, Obes Olgularda Kalori Alımını Azaltıyor

Yeni araştırmalar, peptid YY3-36 (PYY) hormonu enfüzyonunun, normal kilolu insanlarda olduğu gibi, obes olgularda da anorektik etkileri olduğunu gösteriyor. *The New England Journal of Medicine*, 4 Eylül 2003 sayısına göre, PYY obesite tedavisinde yararlı olabilir.

Reuters Health Information 2003

Üriner Enkontinans Tedavisi İçin Geliştirilmiş Olan Yentrieve (Duloxetine) Koşullu Onay Aldı

Enkontinans için koşullu onay alan ilacın, Cymbalta ticari adıyla depresyon tedavisi için kullanımının ne zaman kabul göreceği kesinlik kazanmadı.

Reuters Health Information 2003

ABD'de Tüketici Gruplar Meridia (Sibutramin) Adlı İlacın Yasaklanması İstemini Yineledi

Yeni olum olgularıyla ilişkili olduğu bildirilen Meridia (Sibutramin), obesite tedavisinde kullanılıyordu.

Reuters Health Information 2003

Atorvastatin, İntermitan Kludikasyo'su Olan Hastalarda Ağrısız Yürüebilme Uzaklığını Olumlu Yönde Etkiliyor

Circulation Dergisi'nin 2 Eylül tarihli özel sayısında yayımlanan bir randomize çalışmaya göre, atorvastatin ile kolesterol düşürülmesi, bir yandan kalp-damar olaylarını azaltırken, diğer yandan periferik arter hastalığı ve topluma dayalı fiziksel aktivite belirtilerini düzeltiyor.

Circulation Sep 2003

Serum Prolaktin Yüksekliği Kemik Mineral Dansitesi'ni Etkilemiyor

American Journal of Psychiatry'nin Eylül sayısında yayımlanan araştırma, şizofrenik kadınlarda, yüksek prolaktin düzeylerinin BMD kaybını artırmadığını ortaya koydu. Ancak, kalıcı hiperprolaktinemi kemik metabolizma hızını etkiliyor...

Medscape Medical News 2003