



UNIwersYTET JAGIELLOŃSKI
COLLEGIUM MEDICUM

Nadczynność przytarczyc pierwotna, wtórna i wtórnie pierwotna

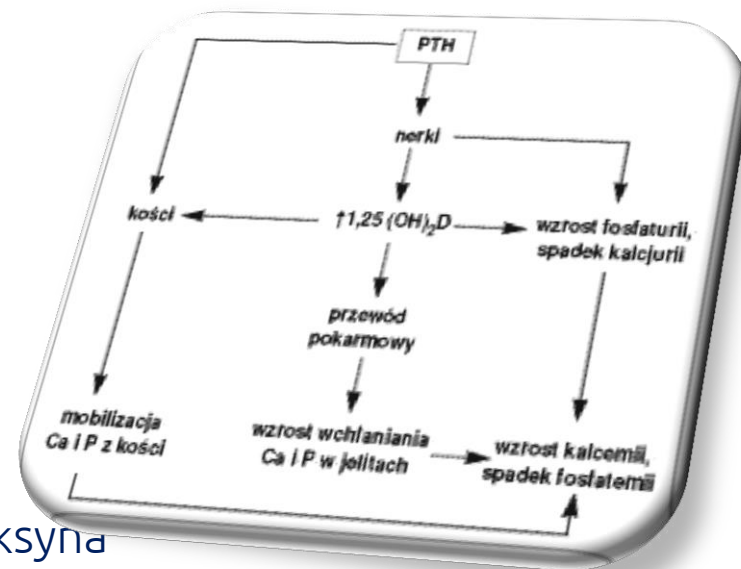
O poziomie Ca w surowicy decyduje:

- wchłanianie wapnia i fosforanów w przewodzie pokarmowym
 - mobilizacja lub odkładanie wapnia w kościach oraz
 - wielkość kalcjorii



Czynniki wpływające na poziom Ca w surowicy:

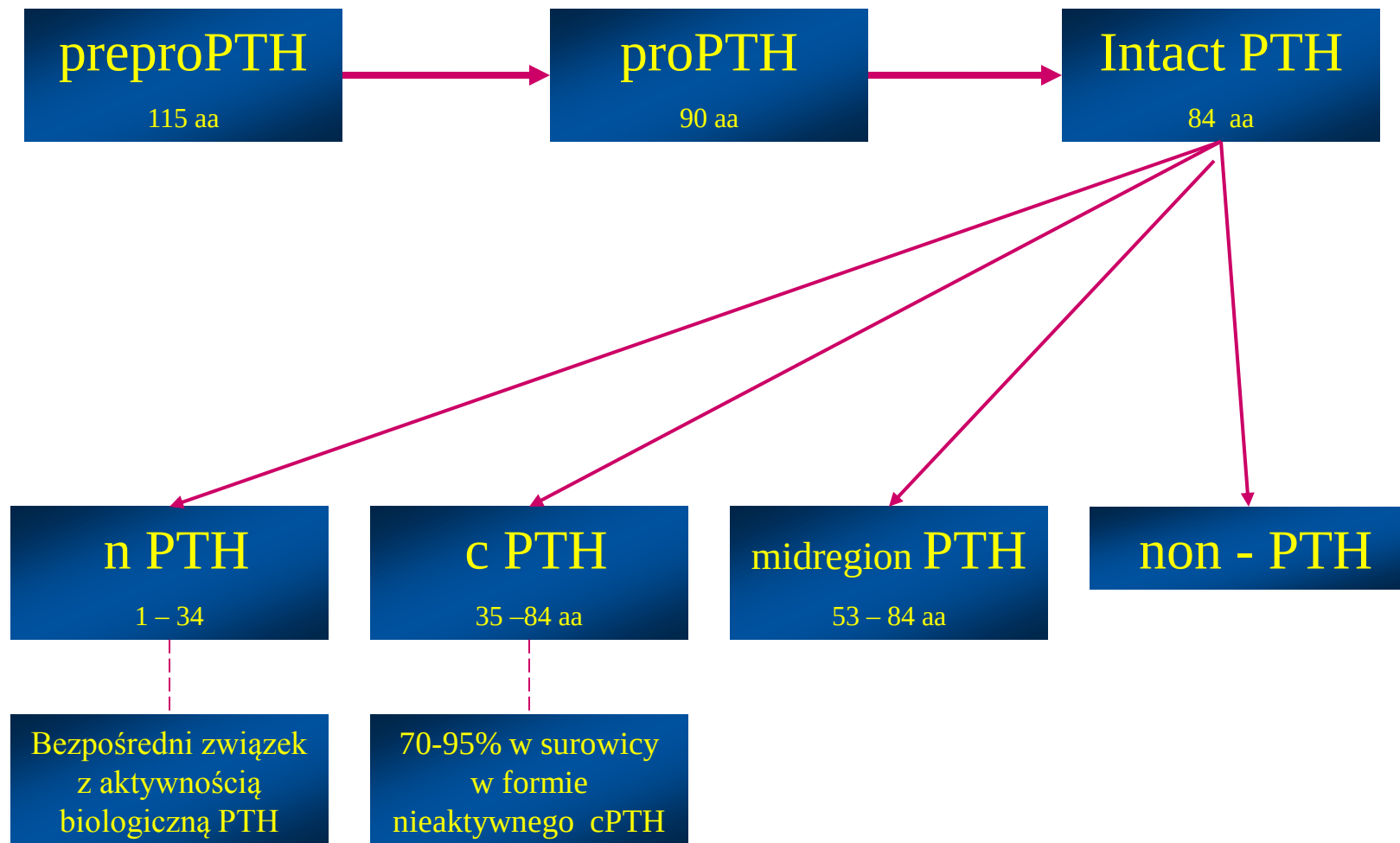
- Parathohormon (PTH)
- Białko parathohormonozależne (PTHrP – PTH related-peptide)
- Aktywność receptorów
 - PTH-R (np.: CSN – reaguje tylko z częścią PTH z 84aa)
 - PTHrP-R (reaguje zarówno z PTH jak i PTHrP)
- Ca zjonizowany
- Ca-R (Calcium sensing-receptor)
- Aktywność $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ oraz jej receptor VD-R
- Fosfatemia
- Kotransport Na/PO_4
- Nabłonkowy kanał Ca
- Calcytonina (CT)
- Hormony: kortykosterydy, estrogeny, GH, tyroksyna



Monier-Faugere M.C. i wsp.: Improved assessment of bone turnover by the PTH-(1-84)/large C-PTH fragments ratio in ESRD patients. *Kidney Int.* 2001, 60: 1460-8.

Qi Q. i wsp.: Predictive value of serum parathyroid hormone levels for bone turnover in patients on chronic maintenance dialysis. *Am. J. Kidney Dis.* 1995, 26: 622-31.

Lepage R. i wsp.: A non-(1-84) circulating parathyroid hormone (PTH) fragment interferes significantly with intact PTH commercial assay measurements in uremic samples. *Clin. Chem.*, 1998, 44: 805-9.



John M.R. i wsp.: A novel immunoradiometric assay detects full-length human PTH but not aminoterminally truncated fragments: implication for PTH measurements in renal failure. J. Clin. Endocrinol. Metab. 1999; 84: 4287-90.

Gao P. i wsp.: Development of a novel immunoradiometric assay exclusively for biologically active whole parathyroid hormone 1-84: implications for improvement of accurate assessment of parathyroid function. J. Bone Miner. Res. 2001, 16: 605-14.



W 1999 roku stwierdzono, że zestawy do oznaczenia tzw. natywnego PTH (intact PTH) zawierają przeciwciała rozpoznające:

- PTH-1-84 (CAP)
- PTH-7-84 (CIP)

PTH-1-84 różni się od PTH-7-84
pewnymi cechami biologicznymi.

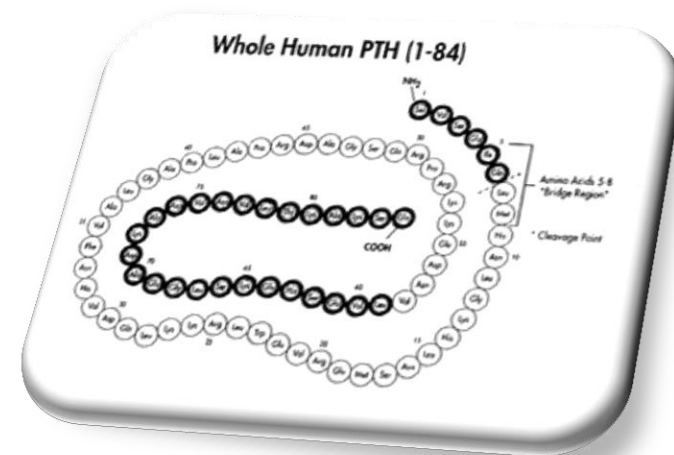
PTH-7-84

- nie aktywuje cyklazy adenylanowej,
- zmniejsza obrót kostny oraz
- obniża stężenie wapnia w surowicy krwi,

czyli wykazuje efekty antagonistyczne do występujących po stosowaniu PTH-1-84

Ponadto wykazano, że w warunkach fizjologicznych przytarczyc wydzielają równoważnikowe ilości PTH-1-84 (CAP - cyclase activating PTH) i PTH-7-84 (CIP - cyclase inhibiting PTH), tak że

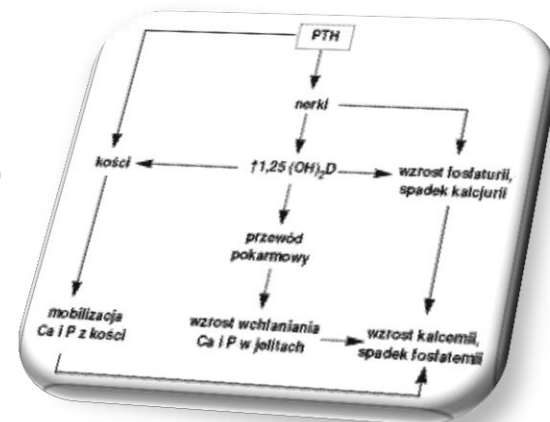
- iloraz CAP/CIP waha się około jedności.





Rola PTH w regulacji gospodarki wapniowo-fosforanowej

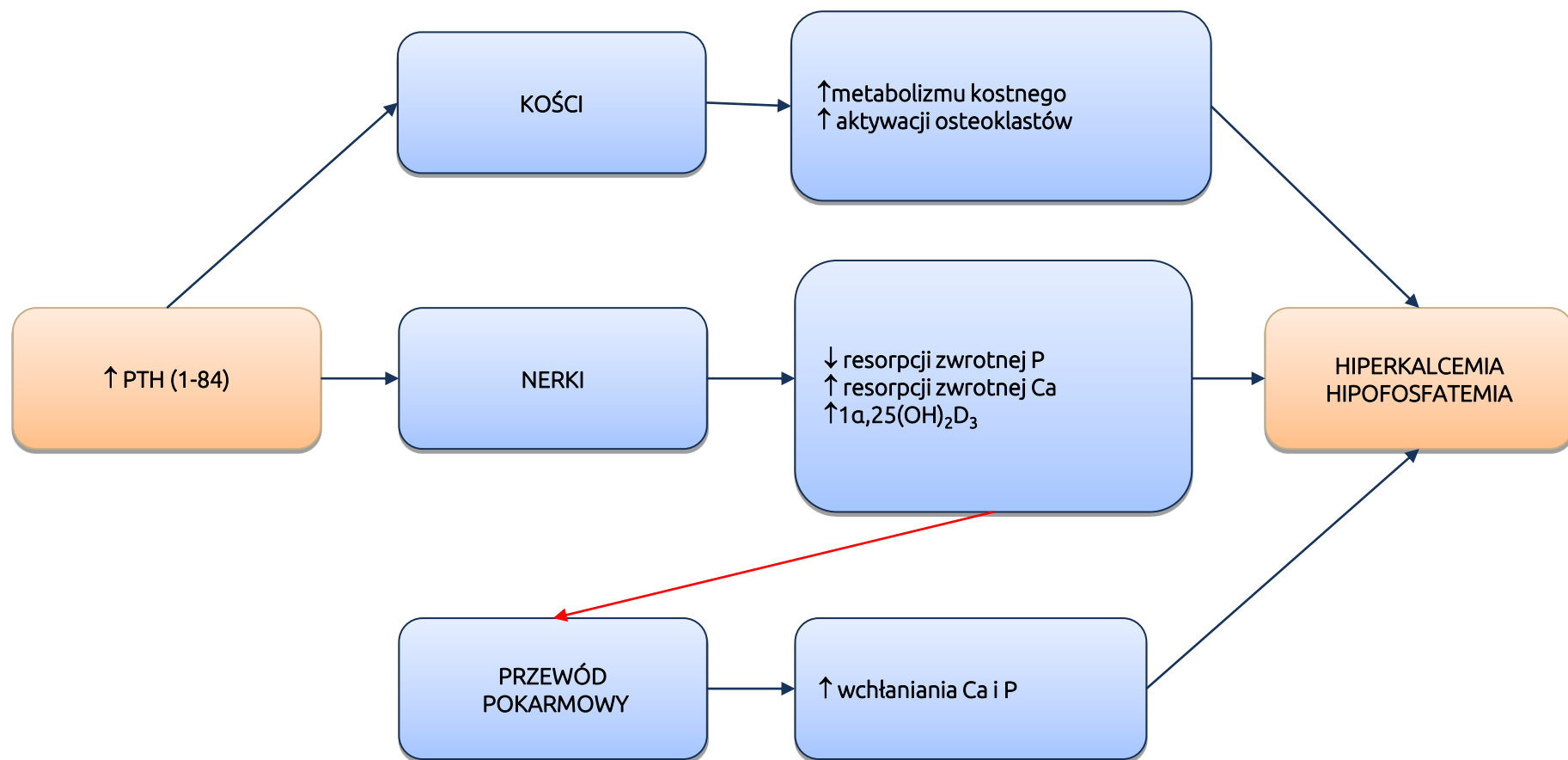
- **aktywuje osteoklasty w kościach** (mobilizacja depozytów wapniowych i zwiększonego napływu wapnia do krwi)
- **działa na nerki aktywując cyklazę adenylanową,** (zwiększa resorpcję zwrotną wapnia z płynu cewkowego).
- **hamuje wchłanianie zwrotne fosforanów przez cewki nerkowe,** (zwiększa fosfaturię)
- **stymuluje biosyntezę $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ w nerkach**
- $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ pobudza wchłanianie wapnia i fosforanów z przewodu pokarmowego,
- moduluje aktywizujące działanie PTH na osteoklasty
- oraz wykazuje wpływ na nerkową gospodarkę wapniową.



Końcowym rezultatem działania PTH jest wzrost kalcemii i spadek fosfatemii.



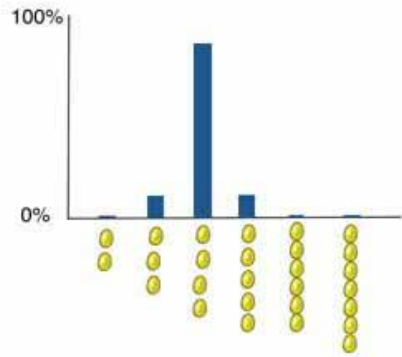
Rola PTH w regulacji gospodarki wapniowo-fosforanowej





Anatomia przytarczyc

- 4 gruczoły w 80 – 90%,
- 3 gruczoły – 1-7%
- 5 i więcej gruczołów – 3-6%



Oval, bean-shaped, or spherical



83%

Elongated



11%

Bilobated



5%

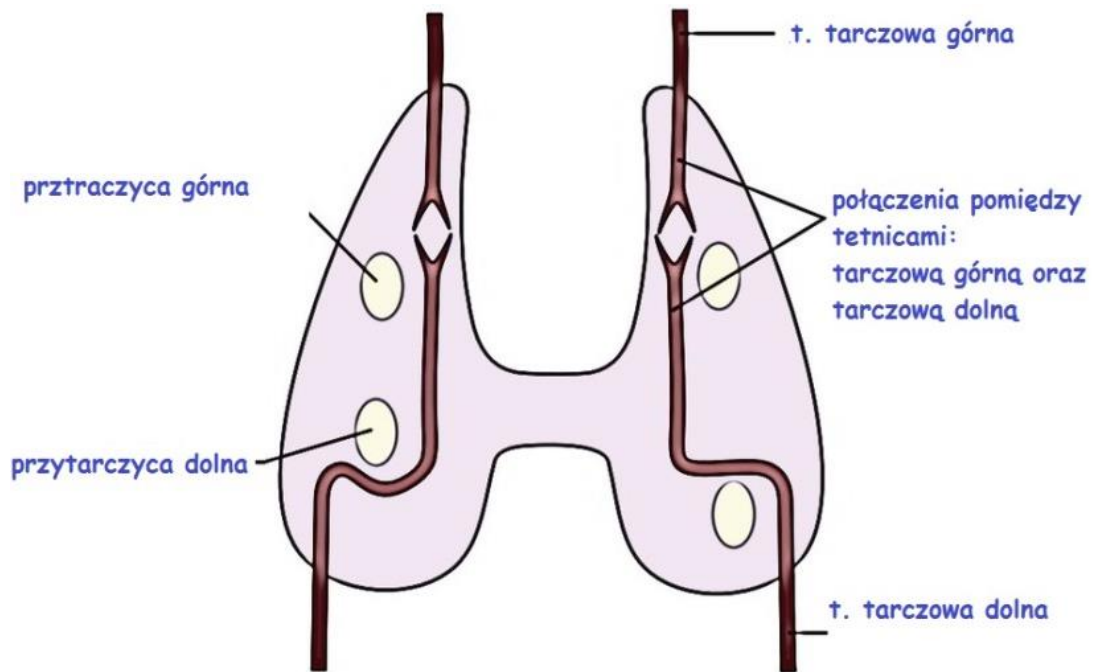
Multilobated



1%

Unaczynienie przytarczyc:

- Górne : t.t. grn ± połączenia pomiędzy t.t.grn a t.t.dln
- Dolne : rozgałęzienia t.t.dln - - - czasem zależnie od ich położenia częściowo od t.t.grn (w niewielkim odsetku od odgałęzień t. piersiowej wew.)

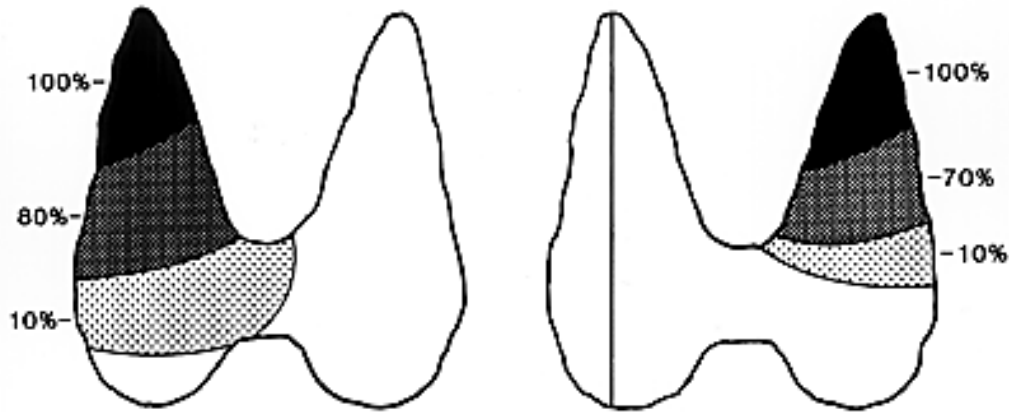




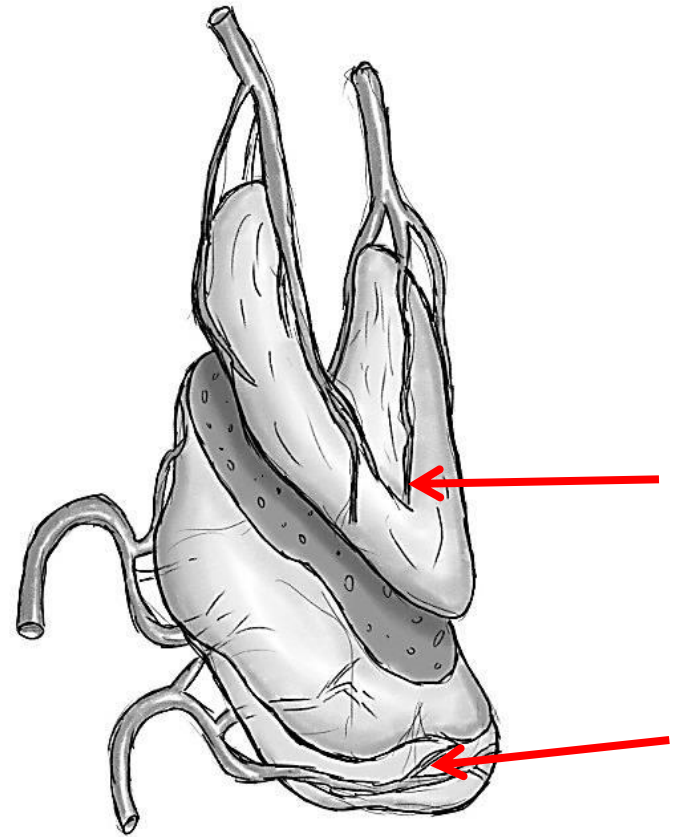
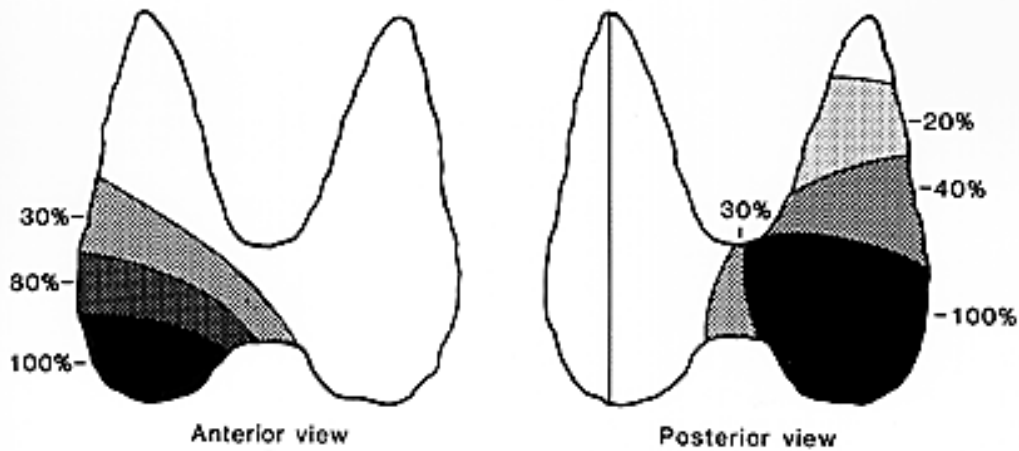
Unaczynienie przytarczyc:

- Górne : t.t. grn ± połączenia pomiędzy t.t.grn a t.t.dln
- Dolne : rozgałęzienia t.t.dln - - - czasem zależnie od ich położenia częściowo od t.t.grn (w niewielkim odsetku od odgałęzień t. piersiowej wew.)

Superior Thyroid Artery



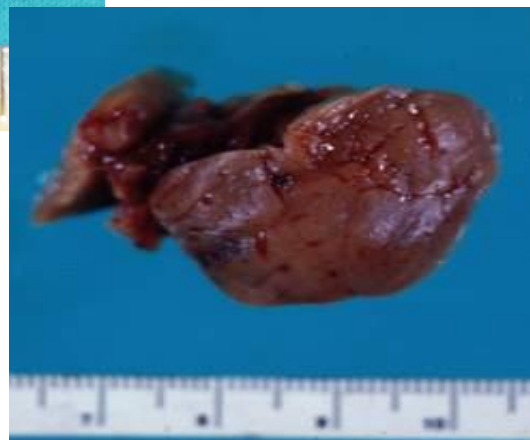
Inferior Thyroid Artery



Nobori M, Fujimoto Y, et al.: Surgery 1994; 115: 417-423.

Fancy T, Hornig JD et al.: Otolaryngol Clin North Am 2010;43: 221-227

Shaha AR et al.: Clin Anat 2012; 25: 19-31.

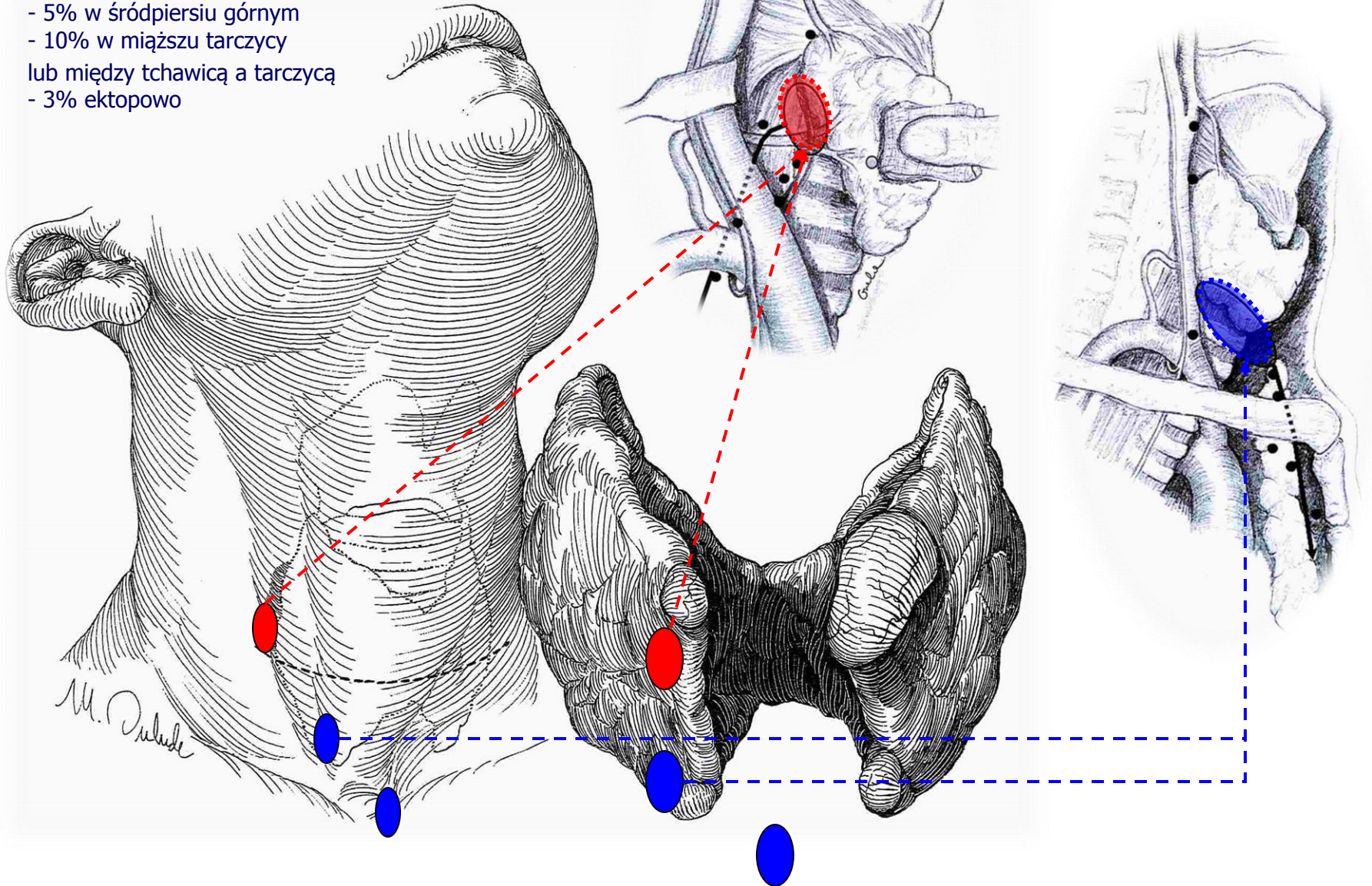


Górne

- 60% na tylnej powierzchni tarczycy,
- 10% za przełykiem, między tarczycą a przełykiem, w miększu tarczycy

Dolne

- 60% na tylno-bocznej lub bocznej powierzchni tarczycy
 - 25% w luźnej tkance między tarczycą a mostkiem
 - 5% w śródpierściu górnym
 - 10% w miększu tarczycy
- lub między tchawicą a tarczycą
- 3% ektopowo





Pierwotna nadczynność przytarczyc

Pierwotna nadczynność przytarczyc (PNP) jest stanem, w którym dochodzi do zaburzenia sprzężenia zwrotnego pomiędzy stężeniem wapnia zjonizowanego w osoczu a wydzielaniem parathormonu (PTH) przez gruczoły przytarczyczne.

PTH jest więc wydzielany w ilości przekraczającej zapotrzebowanie ustroju co powoduje zaburzenie homeostazy gospodarki wapniowo-fosforanowej

PNP jest drugą co do przyczyny częstotliwości występowania przyczyną hiperkalcemii (po nowotworach złośliwych)



Częstość występowania 1 na 1000 osób

Pojawia się częściej u kobiet niż u mężczyzn

Częstość po 40 rż. 1/550 kobiet; 1/2000 mężczyzn (dane 1998r)

3/1000 kobiet ; 1/1000 mężczyzn (2002)

w Polsce 3:1 (USA 4:1) (w naszym materiale 3,5:1)

Częściej u osób > 50 r ż. (w USA więcej osób około 60 - 70 r.ż.)

Pierwotna nadczynność przytarczyc jest chorobą przewlekłą a bezobjawowa hiperkalcemia może trwać wiele lat.

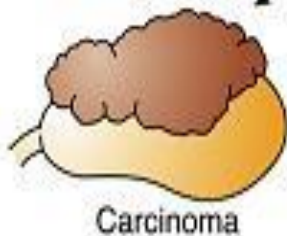
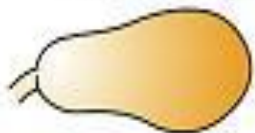
Przyczyny	Częstość	Komentarz
Pojedynczy gruczolak	80-85%	U 90% chorych występuje w postaci sporadycznej a w pozostałej grupie pacjentów może mieć charakter wrodzony : mutacja pojedynczej komórki prekursorowej lub w wyniku zjawiska rearanżacji. U >80% przypadków zmiany dotyczą przytarczycy dolnej, 10% przytarczycy występuje ektopowo
Mnogie gruczolaki	2-4%	Zazwyczaj 2 gruczolaki, populacyjnie od 2-15% w różnej lokalizacji ale zazwyczaj dotyczą przytarczyc górnych.
Pierwotny rozrost gruczołowy przytarczyc	12-15%	Dotyczy zazwyczaj ≥2 przytarczyc; populacyjnie 1/5 przypadków
Rak przytarczyc	Ok. 1%	0,5-1% - powstaje prawdopodobnie w wyniku utraty obu alleli genu Rb chromosomu 13 (u 90% chorych ekspresja Rb jest obniżona); mutacja protoonkogenu PRAD1, mutacje genu p53 u 1/3 chorych: mutacja genu CDC73 aż u 70% chorych ze sporadycznym rakiem przytarczyc.
Zespoły wielogruczołowe		
MEN 1 – zespół Wermera		gruczolak przysadki, rozrost przytarczyc (u 95% chorych), tarczycy, nadnerczy, trzustki (gastrinoma) genetyka: typ dziedziczenia AD; prawdopodobieństwo mutacji /delecji w obu allelach genu supresorowego MEN 1 w chromosomie 11 (locus 11q11-13) – dezaktywacja białka meniny – biorącej udział w regulacji transkrypcji, podziałów komórkowych i naprawie DNA – hyperplazja u 90% pacjentów
MEN 2 – zespół Sipple’a		rak rdzenia tarczycy (u 95%), pheochromocytoma, rozrost/gruczolaki przytarczyc (5-40%), kojarzony również z skórną skrobiawicą liszajową oraz spłodziedziczenie z chorobą Hirschprunga Zespół MEN 2a: genetyka: typ dziedziczenia AD; Gen RET locus 10q11.2 – hyperplazja u 20-30% pacjentów
Zespół nadczynności przytarczyc z guzem szczęki lub żuchwy HPT-JT		Zespół uwarunkowany genetycznie : typ dziedziczenia AD mutacje genu supresorowego HRPT2 na chromosomie 1 (locus 1q21-q32); prawdopodobnie mutacje punktowe, delecje lub insercje powodują skojarzenie PNP z guzem szczęki lub predyspozycją do kostniejącego włókniaka żuchwy lub szczęki, guza Wilmsa, torbieli lub potworniaków
Rodzinna pierwotna nadczynność przytarczyc FIHPT		Zespół uwarunkowany genetycznie: typ dziedziczenia AD; mutacje genu CaSR (locus 3q13-q21), oraz MEN1 (locus 11q11-13) i HRPT2 (locus 1q21-q32) – hyperplazja wielogruczołowa
Ciężka pierwotna nadczynność przytarczyc noworodków		Zespół uwarunkowany genetycznie : typ dziedziczenia AR; mutacje genu CaSR (locus 3q13-q21), mutacja genu kodującego powierzchniowy receptor wapniowy na komórkach głównych gruczołów oraz w komórkach podstawnych kłębuszków nerkowych.
Nadczynność przytarczyc po radioterapii		Wymieniane w niewielkim odsetku przypadków nadczynność po radioterapii zewnętrznej okolicy głowy, szyi, górnej połowy klatki piersiowej w przebiegu leczenia raka piersi, chłoniaków, raka gardła krtani, oraz po terapii jodem radioaktywnym w przebiegu leczenia choroby Gravesa-Basedowa
Nadczynność przytarczyc po leczeniu węglanem litu		Wg danych piśmiennictwa u ok. 15% (2,7%-23,2%) pacjentów przyjmujących przewlekłe lit powyżej >10 lat z powodu chorób psychicznych. U 83% pacjentów przypadków związana jest z występowaniem choroby wielogruczołowej



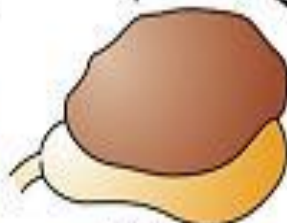
Przyczyny PNP

PRIMARY

PARATHYROID



Carcinoma



Adenoma



Hyperplasia

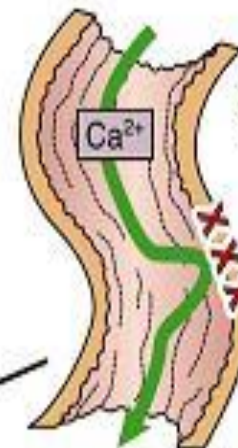
SECONDARY

RENAL FAILURE



Phosphate retention,
low Ca^{2+}

VITAMIN D DEFICIENCY



Small intestine

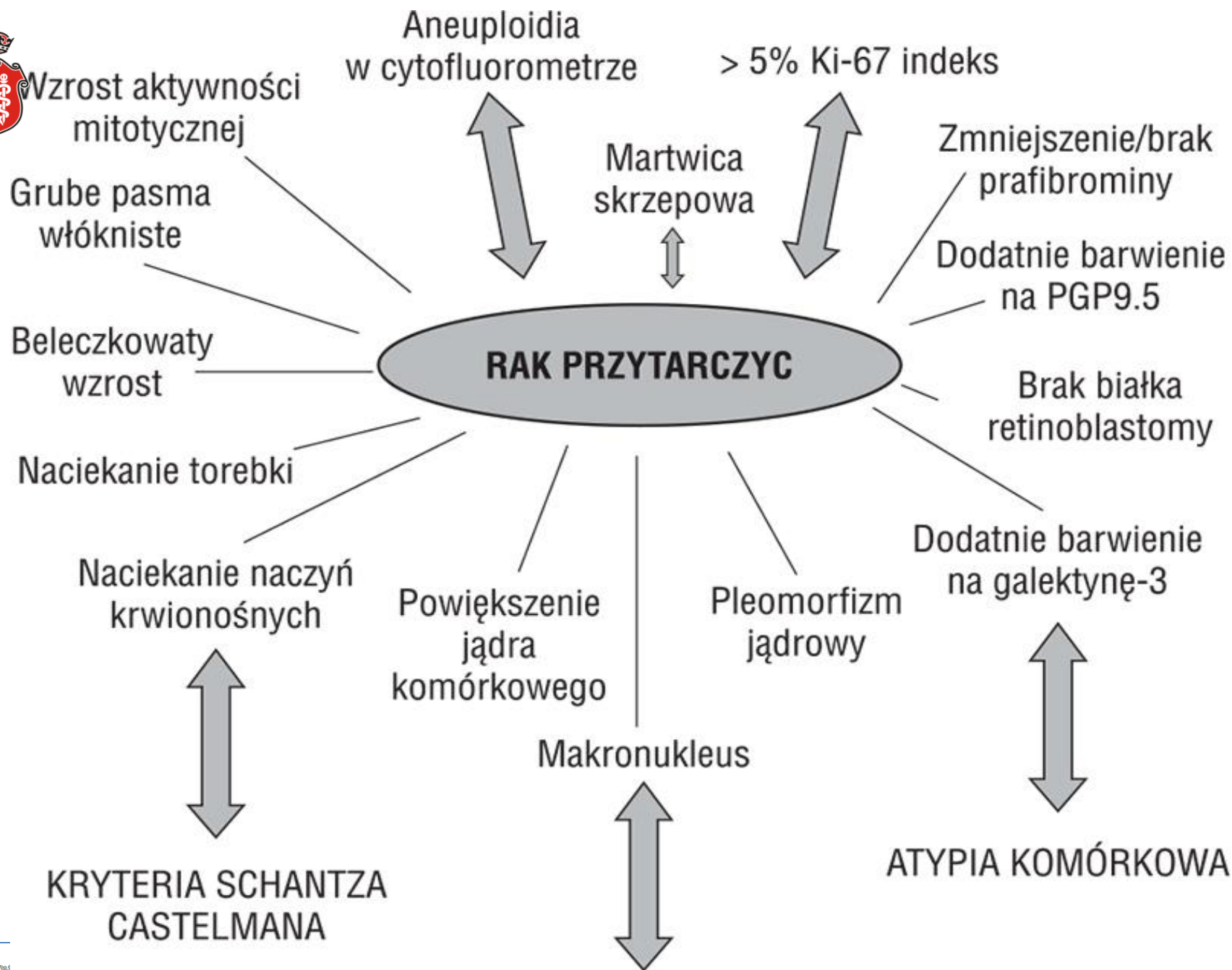
Decreased Ca^{2+} absorption

Increased
parathyroid
hormone

Parathyroid syndrome
(e.g., renal cell carcinoma)



HYPERPARATHYROIDISM



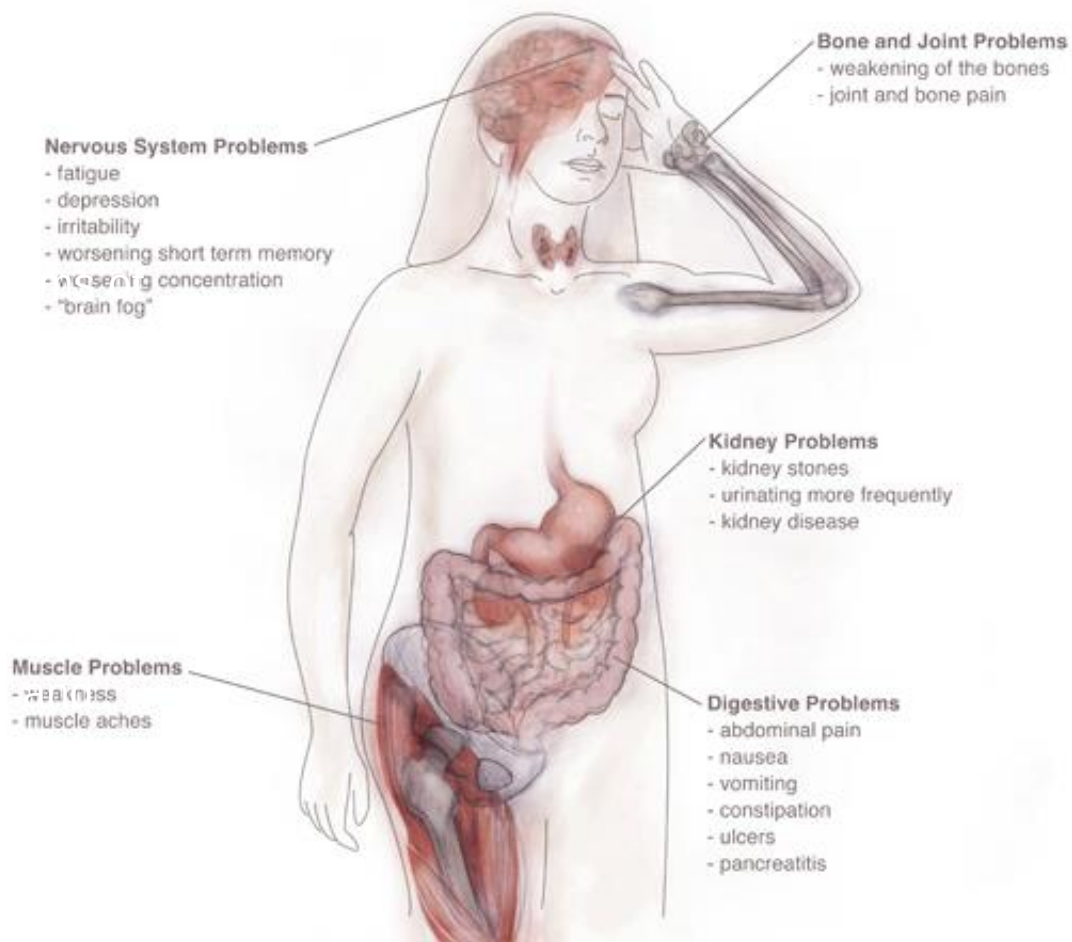
ANALIZA IMMUNOHISTOCHEMICZNA



Objawy PNP

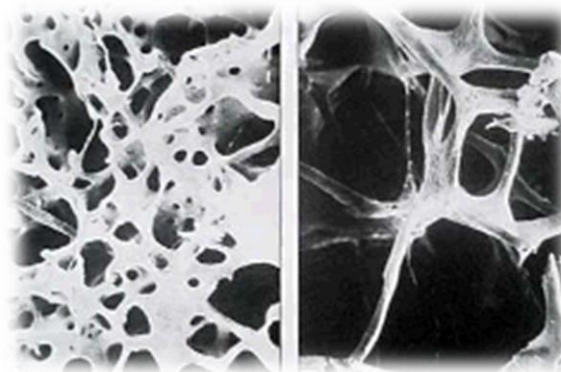
Powikłania i objawy PNP z zakresu układu moczowego

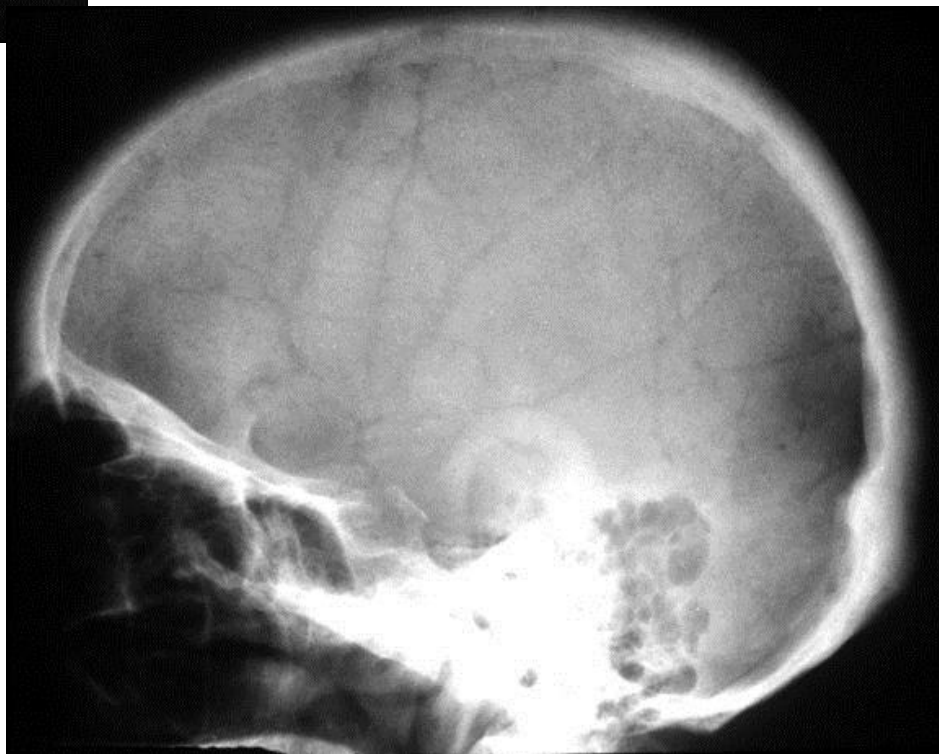
- kamica nerkowa (początkowo opisywano do 80% (Albright i wsp.) chorych z kamicą ; obecnie 18-35%) M>K przed 50 rż.; częściej w przypadku rozrostu niż gruczolaka)
- wapnica nerek - nephrocalcinosis; (stopniowa destrukcja cewek nerkowych – duże stężenie jonów Ca w płynie cewkowym i aktywacja Ca-R w cewkach dalszych i zbiorczych nefronu powoduje spadek cAMP (zahamowanie cykazy adenylowej) swoistego dla ADH (wazopresyny). I dlatego mimo obecności ADH spada zdolność do zagęszczania moczu – poliuria i polidypsja – pojawia się nykturia).
- piasek nerkowy; krwimocz;
- postępująca niewydolność nerek (6-48% związana z odmiedniczkowym zapaleniem oraz zmianami w kłębuszkach nerkowych i drobnych naczyniach) pyelonephritis; p.n.n.; o.n.n.;





Objawy PNP

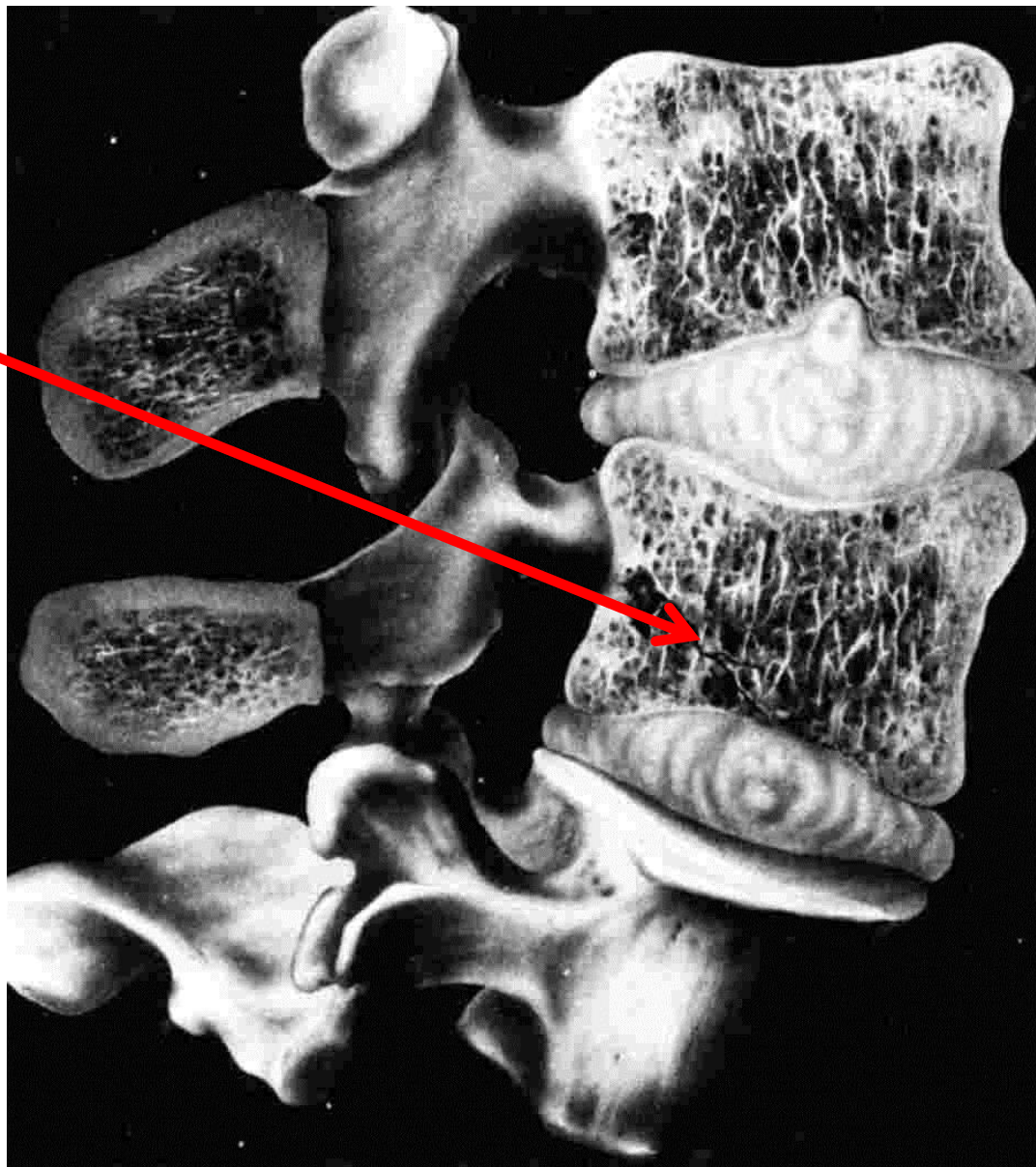


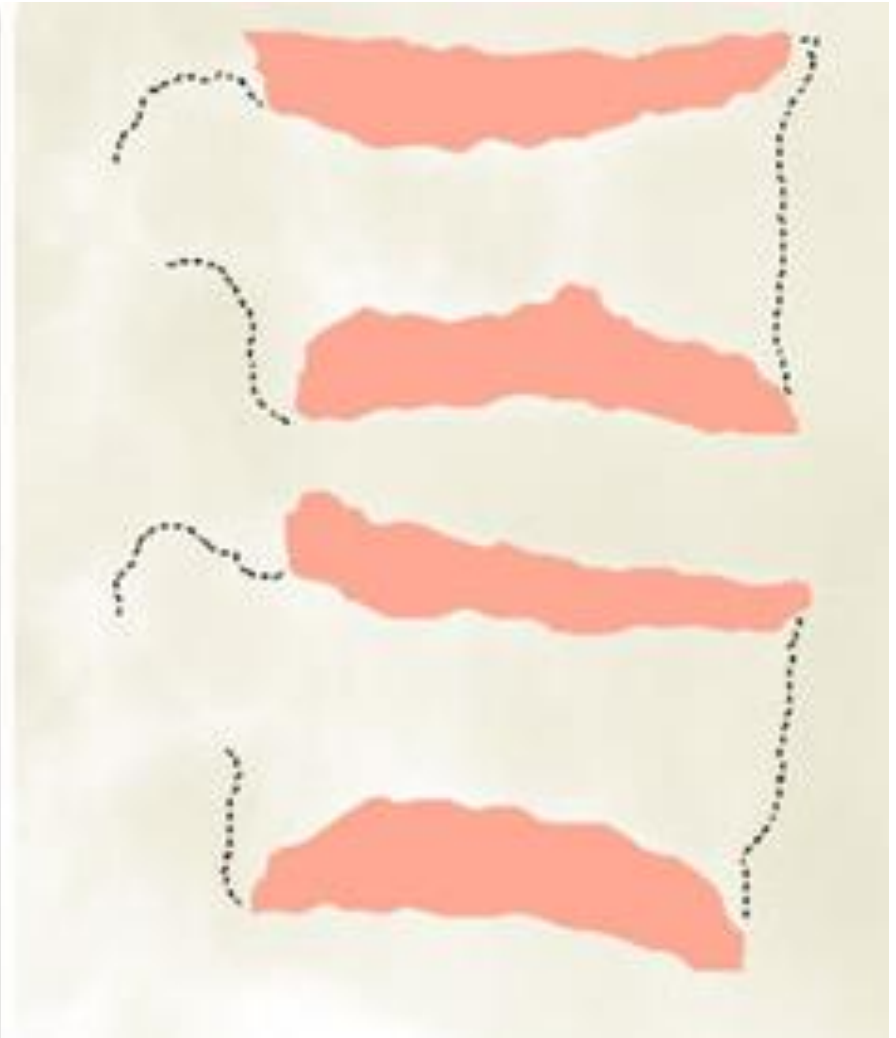
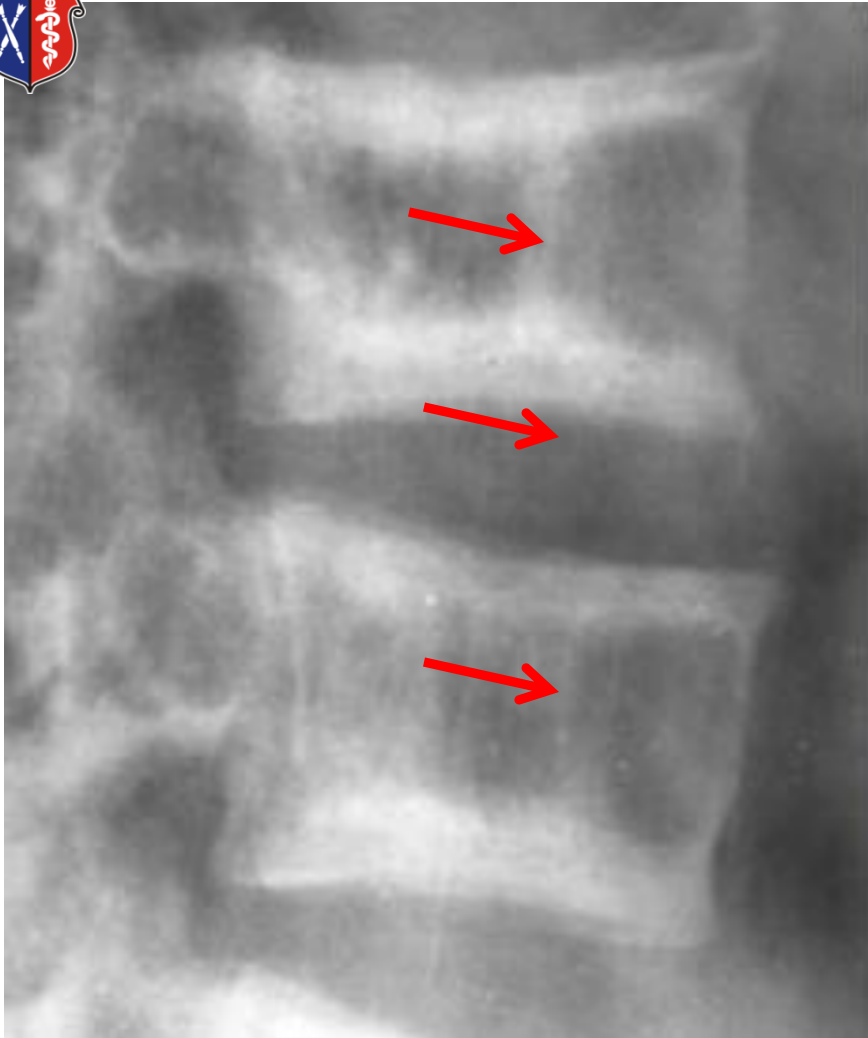




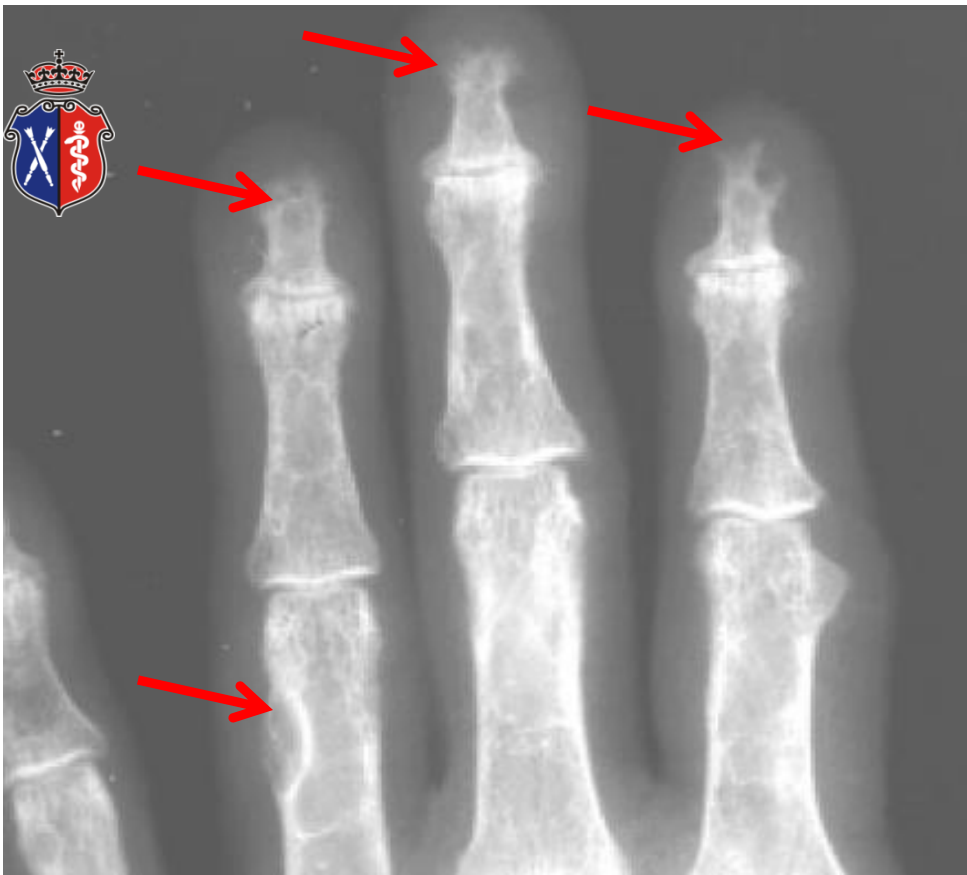
Powikłania i objawy PNP z zakresu układu kostnego :

- złamania patologiczne trzonów kręgów

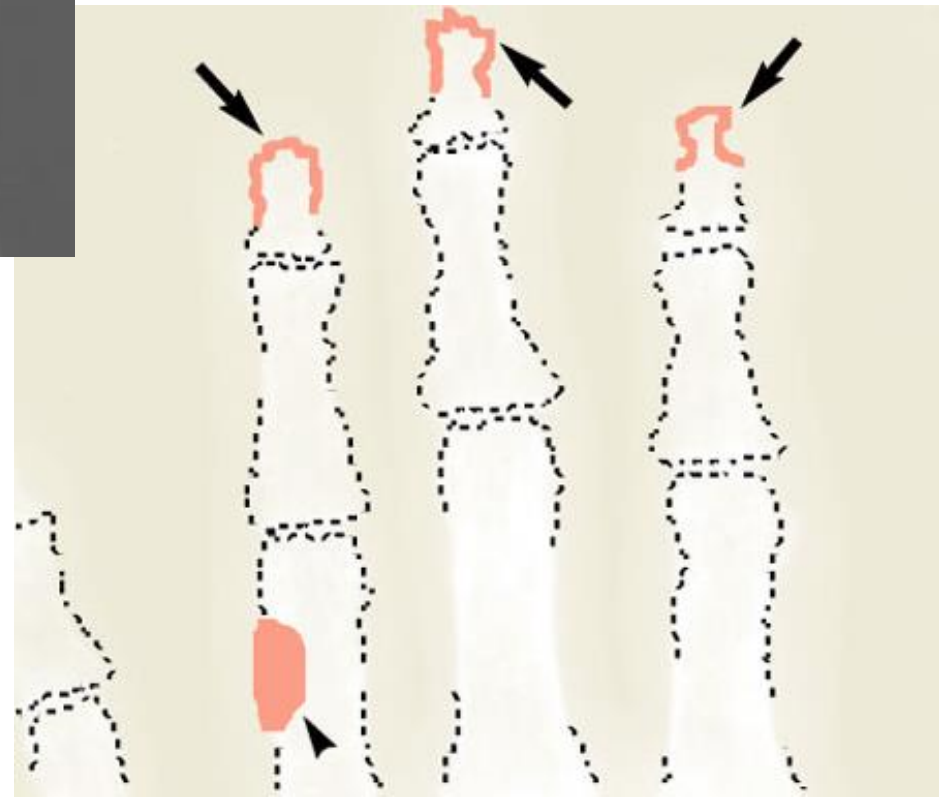


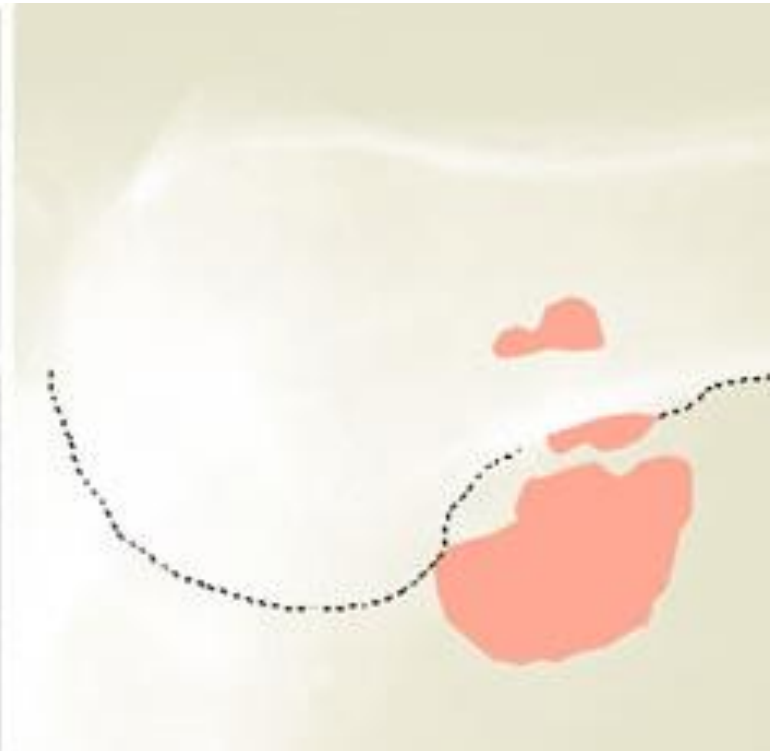


Nadczynność przytarczyc z rozlaną osteoporozą kręgosłupa i typowymi prążkami hiperdensyjnymi podchrząstkowymi (przypominającymi dżersej dywanowy).



*Nadczynność przytarczyc z osteopenią,
resorpcją kosmkową (strzałki) oraz
brązowym guzem (grot strzałki).*



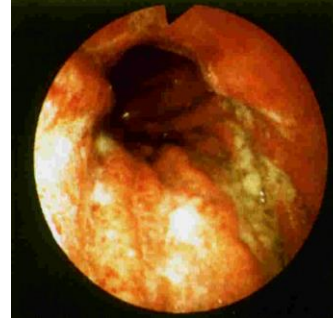


*Nadczynność przytarczyc wtórna
Zwapnienia tkanek miękkich na wysokości barku*



Powikłania i objawy PNP z zakresu układu pokarmowego :

- brak apetytu, nudności/wymioty; zaparcia;
- choroba wrzodowa żołądka i XIIcy
- kamica żółciowa;
- ostre i przewlekłe zapalenie trzustki, zwapnienia



objawy mózgowie : bóle głowy; stany psychiatryczne; zaburzenia orientacji; senność; astenia; mrowienia; równoważniki padaczkowe + **objawy nerwowo-mięśniowe** adynamia mm.; dysfagia; zwiewne porażenia mm. twarzy

zaburzenia oczne : keratopathia wstążkowa; podrażnienia tarczki powiekowej



Badania diagnostyczne :

- **↑ Ca w trzech kolejnych badaniach – u wszystkich pacjentów powyżej wartości prawidłowych**
- **Oznaczenie poziomu PTH** (obecnie i-PTH z wykorzystaniem p/c w metodzie „kanapkowej” immunochemiluminescencja – u około 80-90% chorych z PNP wartości stężenia PTH przekraczają wartość normy u pozostałych chorych może mieścić się w zakresie normy lub nieznacznie ją przekraczać)

I rzędowa nadczynność przytarczyc	II rzędowa nadczynność przytarczyc	niedoczynność przytarczyc	Choroby nwt. z przerzutami do kości (sutek, płuca, nerka, jajniki, tarczyca)	rzekoma nadczynność przytarczyc APUD-oma
↑ ↑ ↑ PTH ↑ ↑ Ca	↑ ↑ ↑ PTH ↓ Ca	↓ ↓ ↓ PTH ↓ ↓ ↓ Ca	niski - PTH ↑ ↑ Ca	Podobnie jak w I rzędowej nadczynności przytarczyc

- **↓ Obniżenie osoczowego stężenia fosforu**
- **Fosfaturia będąca wynikiem obniżenia wchłaniania fosforu w kanalikach nerkowych**



Rozpoznanie pierwotnej nadczynności przytarczyc

- Pierwotną nadczynność przytarczyc rozpoznaje się, stwierdzając podwyższony poziom wapnia całkowitego >2.7 mmol/L (>10.8 mg/dL) w osoczu,
- Podwyższony poziom wapnia zjonizowanego (z korektą do pH 7.4) >1.29 mmol/L (>5.16 mg/dL)) w osoczu
- oraz podwyższony poziom iPTH w osoczu w stosunku do normy dla danej metody (N=12-62 pg/ml)
- Hiperkalciurię (>250 mg/24h dla Ca^{++} i >300 mg/24h dla PO_4^-) - spostrzega się u około 30-60% obserwowanych chorych
- W przypadku podejrzenia tzw. „normokalcemicznej” postaci pierwotnej nadczynności przytarczyc należy oznaczyć poziom wapnia zjonizowanego i iPTH.



Badania diagnostyczne :

- ↑ cAMP w moczu
- oznaczenie aktywności FZ lub jej frakcji kostnej
- oznaczenie stężenia osteokalcyny (białko syntetyzowane przez osteoblasty)
- badania densytometryczne
- ocena wydolności nerek, urografia
- Rtg kości



Badania lokalizacyjne:

Badania przedoperacyjne:

- USG szyi,
- CT szyi i śródpiersia ,
- scyntygrafia ^{99m}Tc MIBI ,
- MRI ,
- angiografia cyfrowo-subtrakcyjna

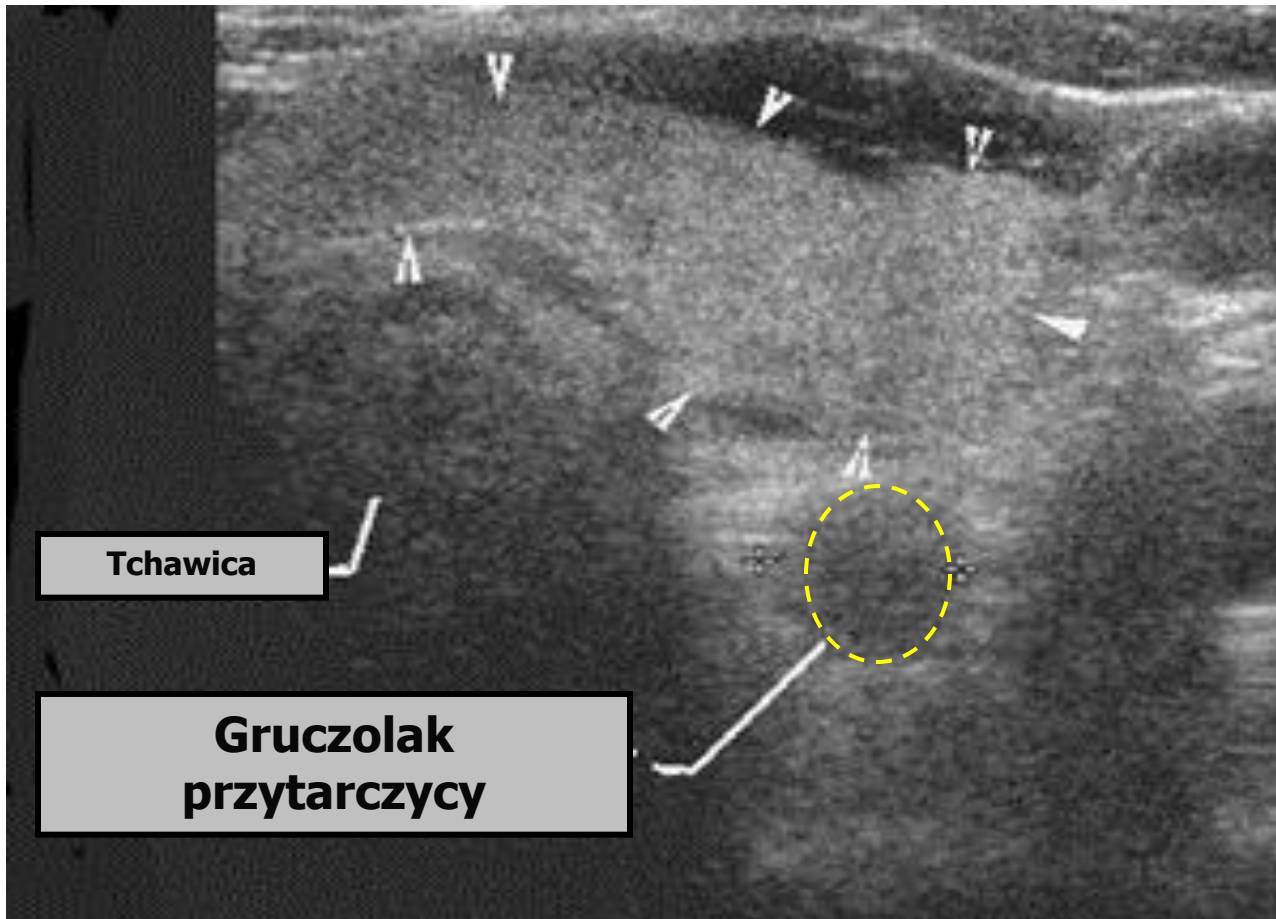
Badania śródoperacyjne:

- śródoperacyjne usg
- oznaczanie poziomu I-PTH w krwi z żył przytarczycznych (80%)
- barwienie błękitem metylenowym



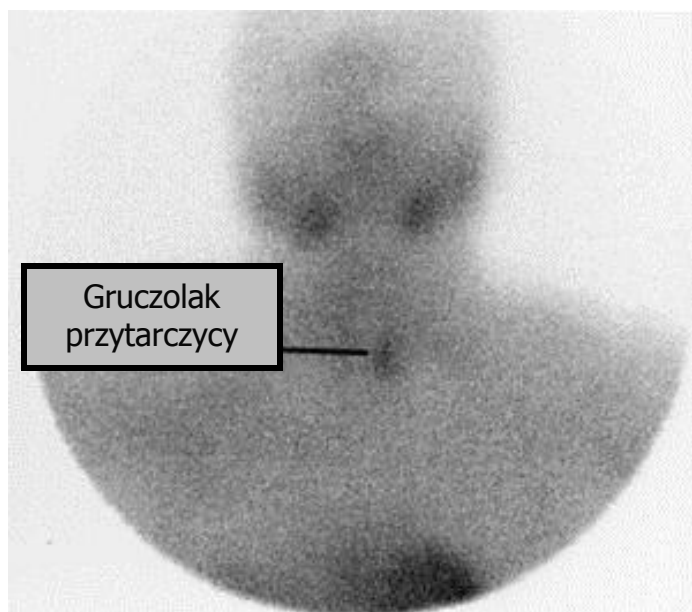
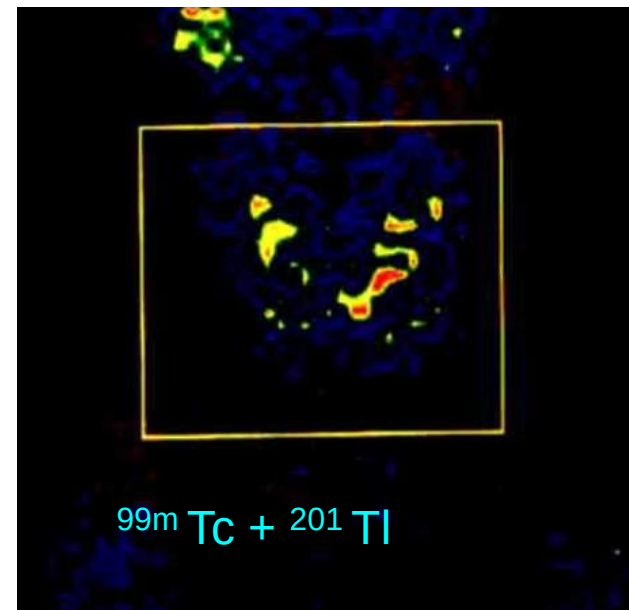
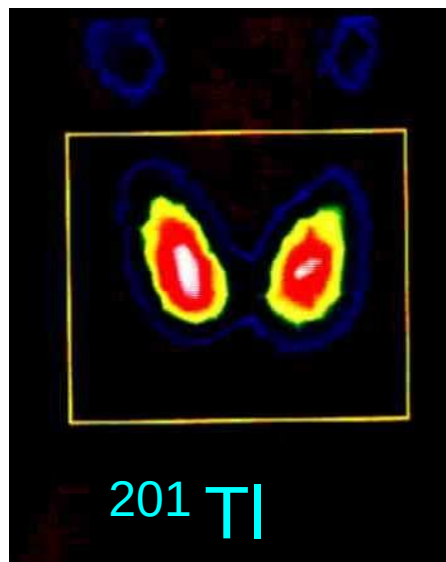
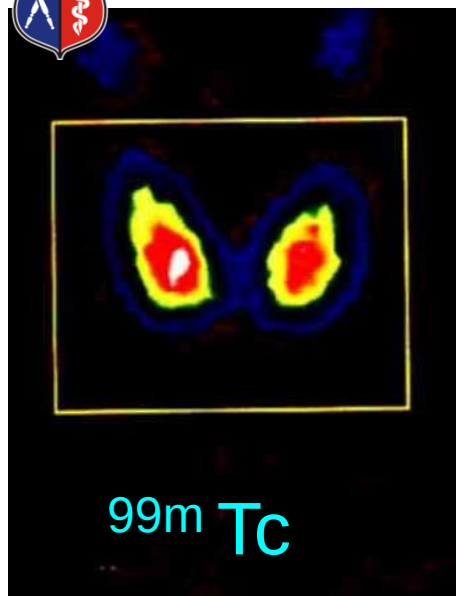
Badania diagnostyczne:

- badanie ultrasonograficzne (power-Doppler 70 – 80 %):
USG zgodność z wynikami śródoperacyjnymi w 52%
 - w przypadku przerostu – 40%
 - w przypadku gruczolaków 90%





Badanie scyntygraficzne— ^{99m}Tc + ^{201}Tl (Ferlin-Young 1983) (38-92% ale fałszywie dodatnie wyniki 7-32%)

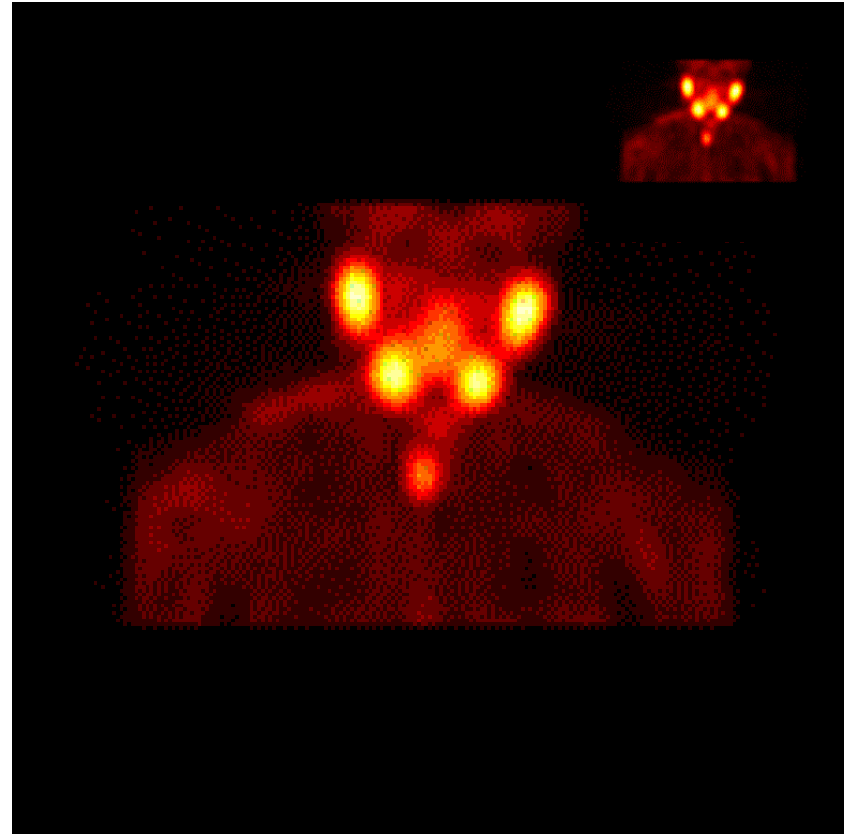


Scyntygrafia sestaMIBI
(^{99m}Tc MIBI)
(czułość do pojedynczych
gruczolaków 87%; przy
zmianach mnogich
ok.55%).



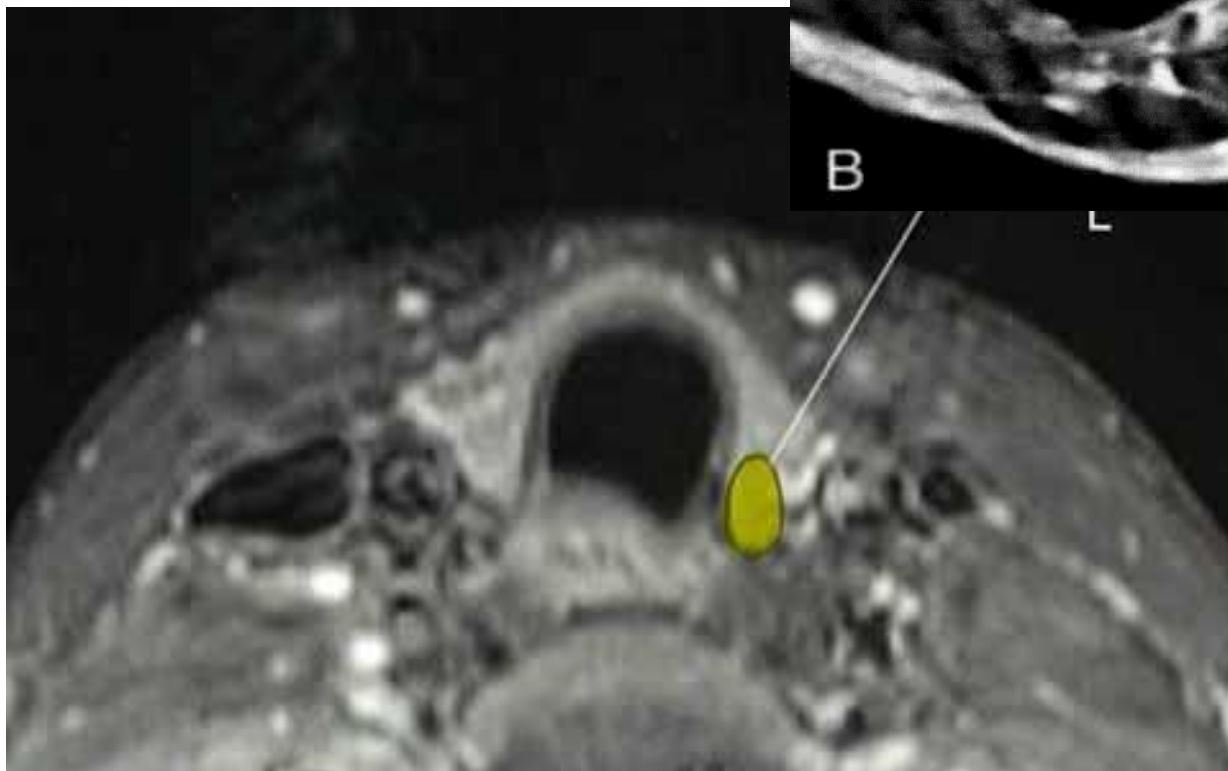
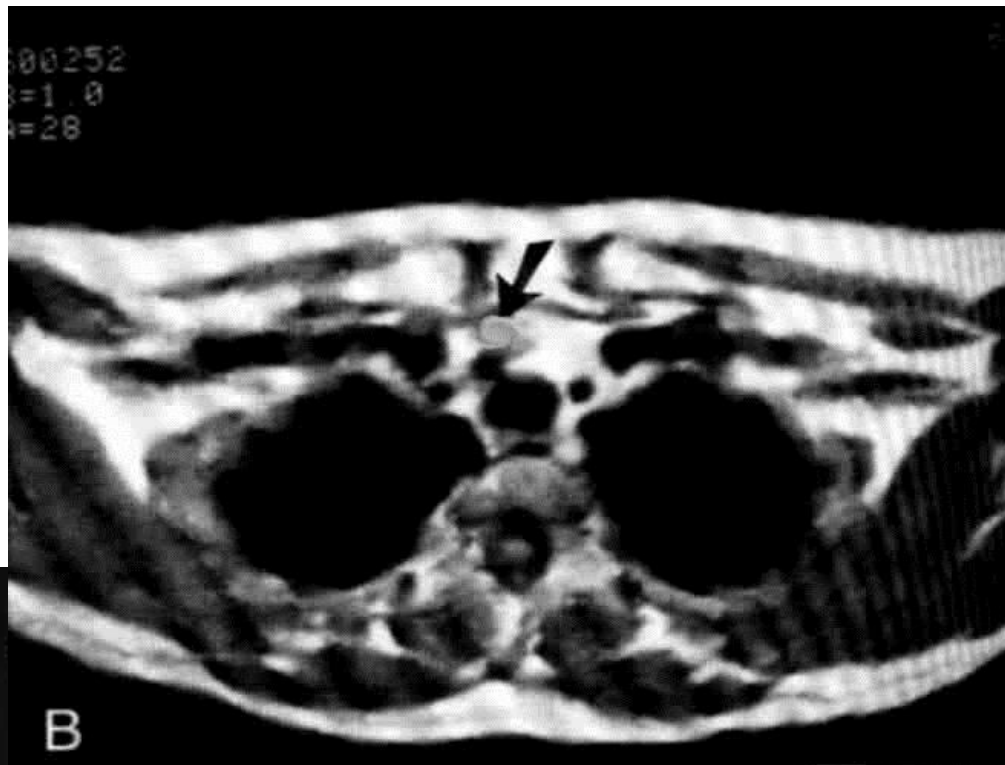


Badania lokalizacyjne:





• badanie z zastosowaniem
tomografii komputerowej
(czułość 41-68%)

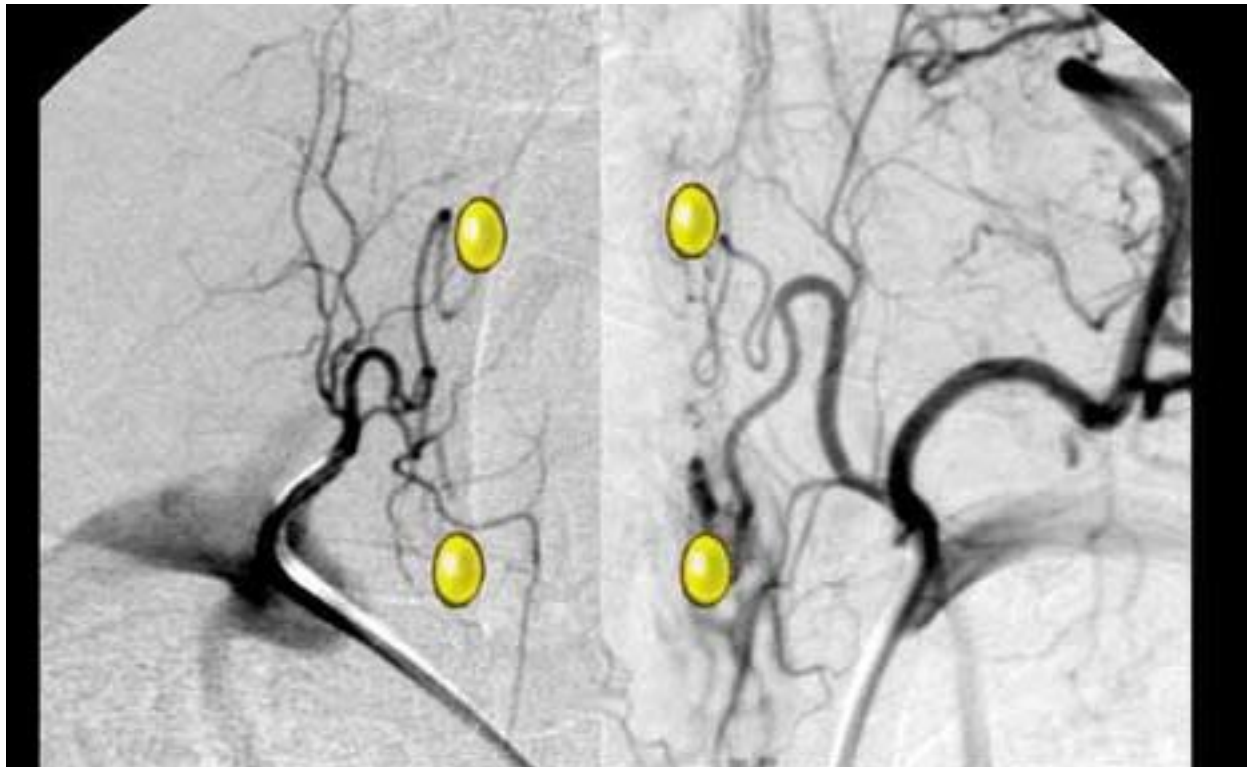


• rezonansu
magnetycznego
(czułość 74-82%)



Badania diagnostyczne:

- angiografia subtrakcyjna DSA ok..36%
- inwazyjne oznaczenie poziomu PTH w krwi żylnej z żż. tarczowych lub żż. szyjnych wewnętrznych





Wskazania do leczenia operacyjnego PNP

Bezwzględne (National Institute of Health 1990):

Objawowa i potwierdzona biochemicznie nadczynność przytarczyc

- objawy osteitis fibrosa cystica w rtg
- patologiczne złamania kości
- kamica /wapnica nerek
- objawy neurologiczne
- realne zagrożenie przełomem hiperkalcemicznym

ALE – istnieje duża populacja chorych, u których nie występują istotne objawy choroby, niemniej są narażeni na większe ryzyko zgonu z powodu chorób układu krążenia.



Taktyka postępowania operacyjnego PNP

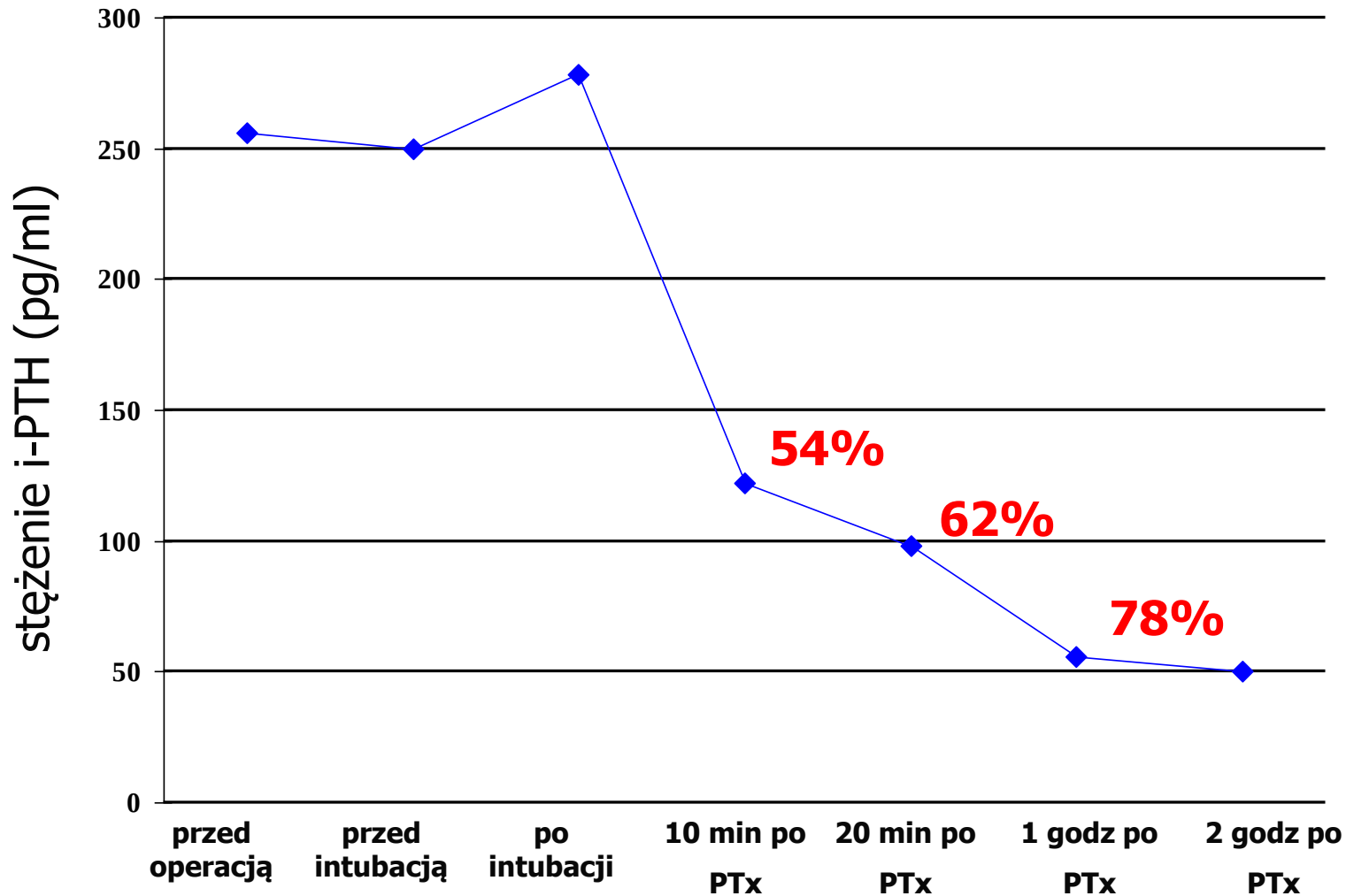
- pojedynczy gruczolak – usunięcie zmienionej przytarczycy
- mnogie gruczolaki – usunięcie zmienionych przytarczyc
- pierwotny rozrost wszystkich przytarczyc – subtotalna parathyreoidektomia (3 ½ lub pozostawienie fragmentu o wadze ok. 0,6 g) lub totalna parathyreoidektomia z autotransplantacją jednej z nich
- rak przytarczyc – usunięcie przytarczycy *en bloc* z płatem tarczycy i cieśnią oraz przylegającymi do guza fragmentami tkanki tłuszczowej i włóknistej a także ww. chłonnymi tchawiczo-przełykowymi, okołotchawiczymi i śródpiersiowymi najwyższymi (jednoznaczne ustalenie rozpoznania w oparciu o badanie doraźne może nastręczać trudności)



- chorzy z zespołem MEN I – zmiany o typie rozrostu wszystkich przytarczyc – subtotalna parathyreoidektomia lub totalna parathyreoidektomia z autotransplantacją jednej z nich + zabieg często poszerzamy o tymektomię (przytarczycy dodatkowe)
- chorzy z zespołem MEN II - konieczność wcześniejszego usunięcia pheochromocytoma



Przykład oznaczenia stężenia i-PTH u chorej z PNP: wzrost stężenia po manipulacji w zakresie szyi; oraz spadek stężenia i-PTH w 10, 20 i 60 min po zabiegu w odniesieniu do wartości wyjściowej



Wtórna nadczynność przytarczyc



Wtórna nadczynność przytarczyc



Powstanie choroby jest zjawiskiem kompensacyjnym charakteryzującym się wzrostem sekrecji i syntezy PTH oraz hipertrofią gruczołów przytarczycznych do ich długotrwałej stymulacji przez zmniejszone stężenie wapnia w osoczu oraz hyperfosfatemię i zmniejszone stężenie kalcytriolu $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$

Powiększenie przytarczyc i wtórna nadprodukcja PTH w wyniku pierwotnie istniejących chorób, wywołujących stany przewlekłej hypokalcemii nadmiernie wysokie stężenie PTH niszczące kości jest odpowiedzią na zbyt małe stężenie wapnia zjonizowanego w osoczu

Trzeciorzędowa nadczynność przytarczyc

Długotrwała stymulacja przytarczyc w przebiegu wtórnej nadczynności tych gruczołów może prowadzić do autonomii wydzielania PTH. Nadczynność gruczołów utrzymuje się mimo ustąpienia przyczyny czyli transplantacji nerki



Wtórna nadczynność przytarczyc

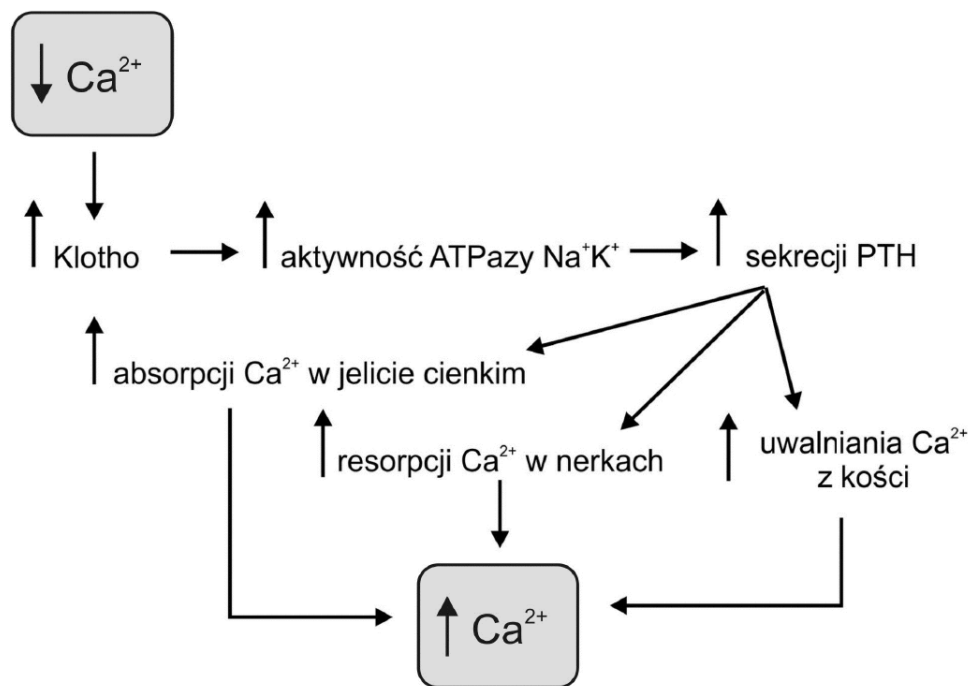
Przyczyny:

- Ostra i przewlekła niewydolność nerek (mechanizm - retencja fosforanów i następca hypokalcemia)
- Zespoły upośledzonego wchłaniania wapnia
- Niedobory witaminy D, zaburzenia wchłaniania, stan po gastrectomii,
- Krzywica polekowa - sterydoterapia, hydantoina, krzywica wrodzona,
- Osteodystrofia wątrobowa
- Rzekoma niedoczynność przytarczyc
- Rak rdzeniasty tarczycy



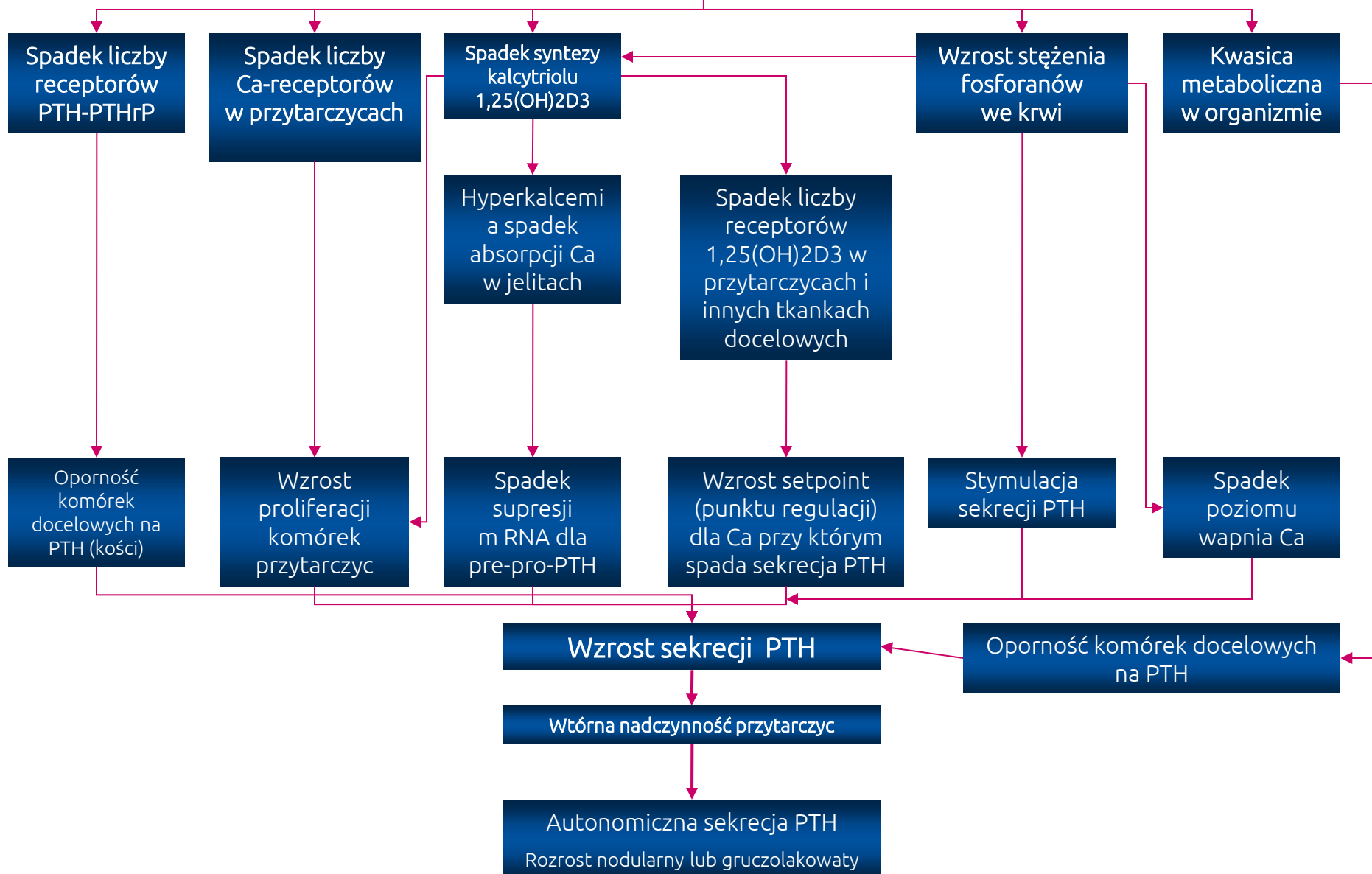
Przyczyny WNP

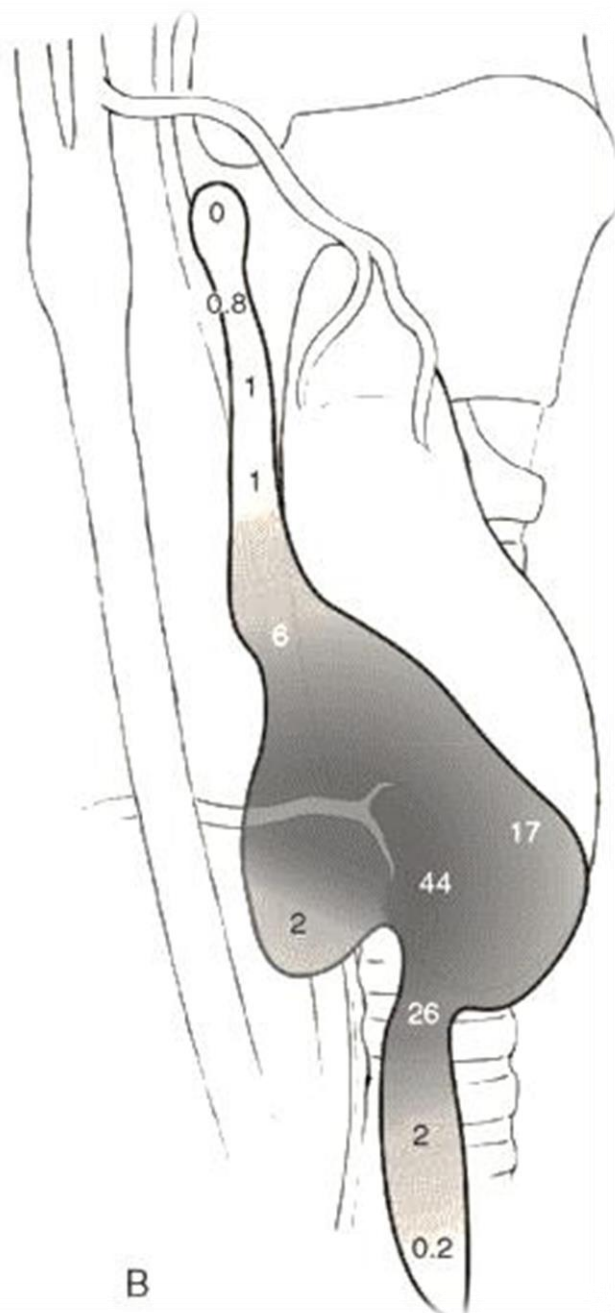
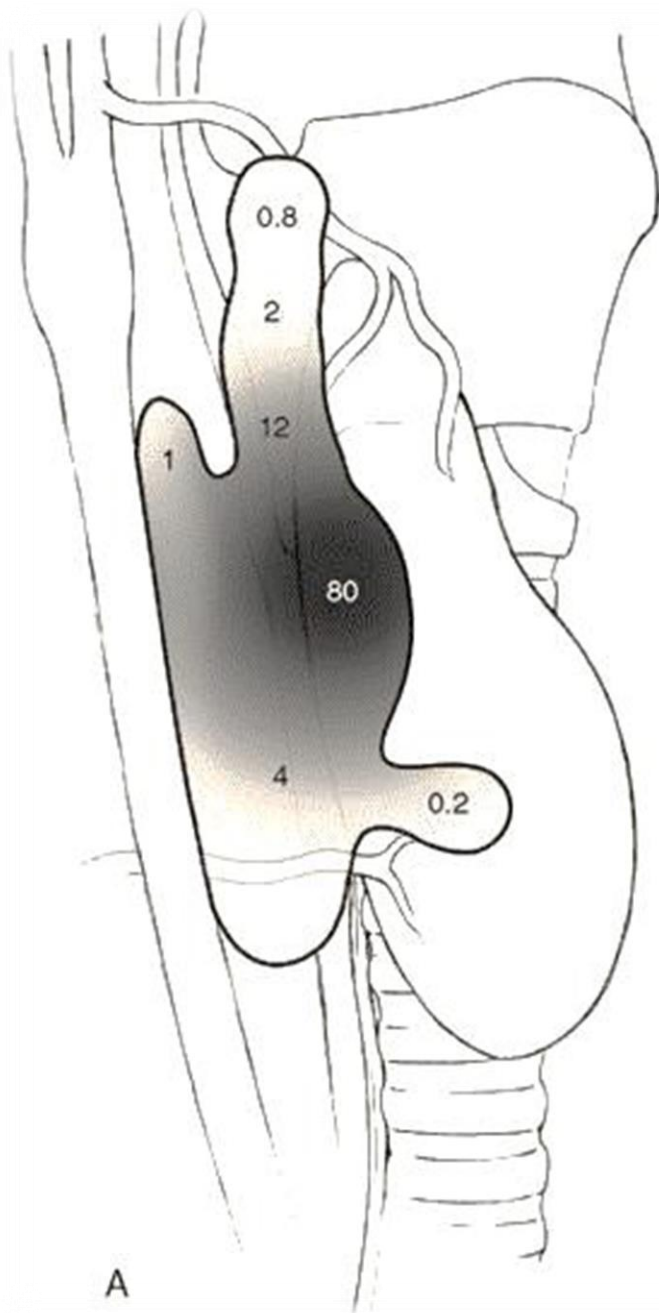
- Wzrost stężenia PTH w surowicy jest wynikiem :
 - spadku stężenia wapnia zjonizowanego w surowicy
 - hiperfosfatemii
 - spadku stężenia aktywnej witaminy D (kalcytriolu - wynikiem zaburzeń syntezy w następstwie spadku czynnej masy nerek i defektu 1-alfa-hydroksylacji kalcydiolu oraz hamującego wpływu FGF-23, który działając równocześnie fosfaturycznie, usuwa nadmiar fosforanów z ustroju drogą nerek

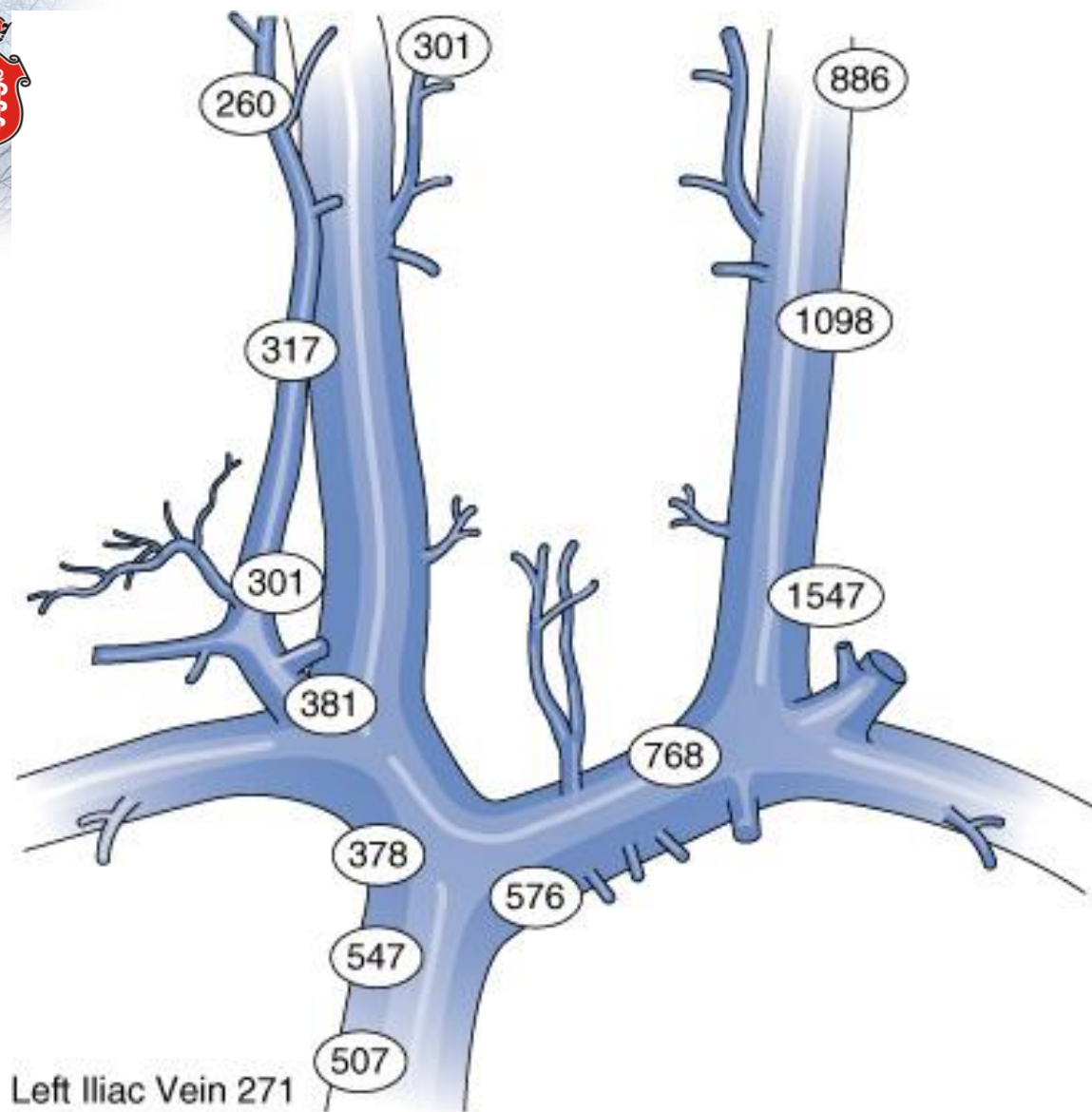




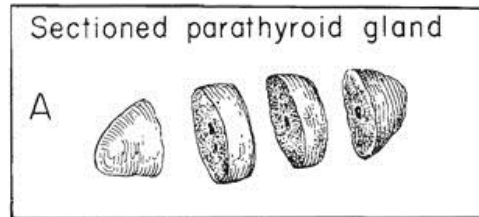
Przewlekła niewydolność nerek



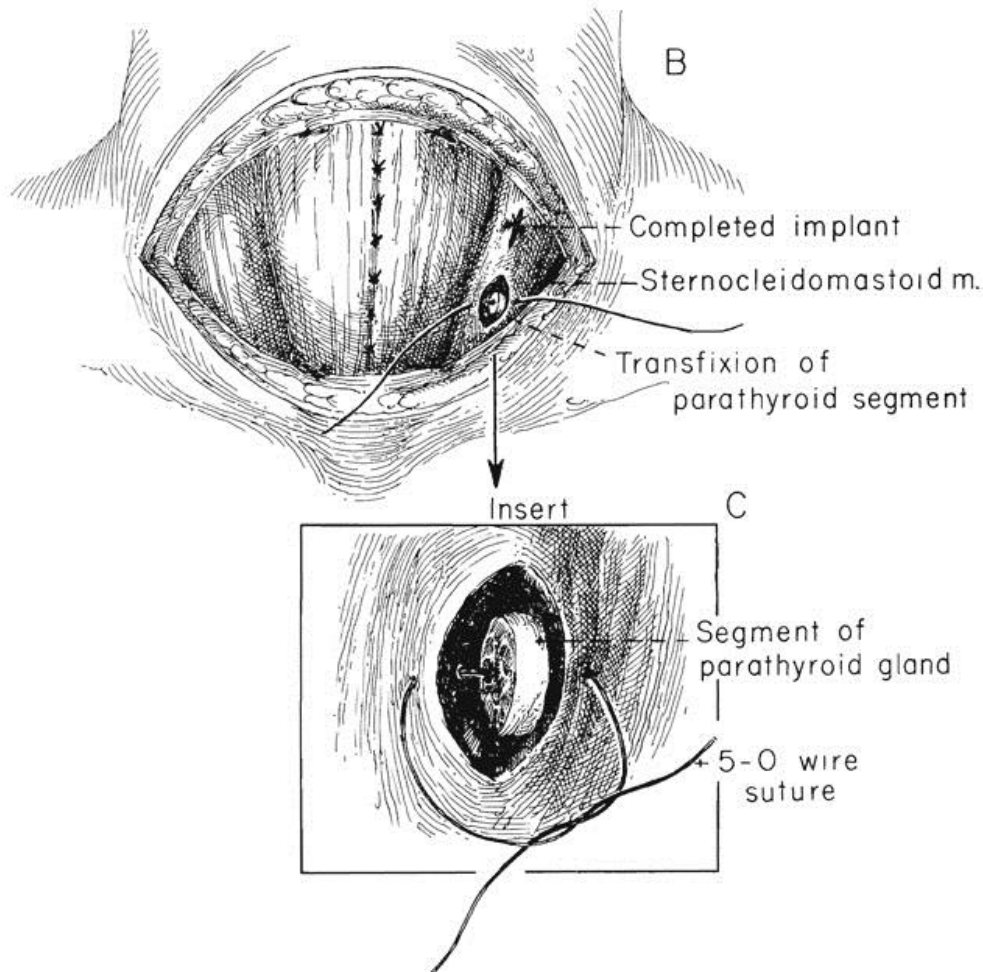




Example of data obtained from selective venous sampling study in a patient with persistent primary hyperparathyroidism. The step-up was located in the region of the left internal jugular vein, which indicated the presence of an adenoma high in the left neck. This was confirmed at reoperation to be an undescended inferior parathyroid adenoma in the carotid sheath near the arterial bifurcation.



Technique of parathyroid autotransplantation. A, The gland is removed and sliced. B and C, Two of the slices are inserted into small pockets of sternocleidomastoid muscle and marked with No. 5-0 stainless steel wire





Wtórna nadczynność przytarczyc

- u 50% rozwija się WNP

 - bóle kostno-stawowe

 - trudności w chodzeniu z powodu osłabienia siły mięśniowej

 - uporczywy świąd

 - bóle głowy

- nadciśnienie tętnicze

- powstawanie depozytów wapniowo-fosforanowych (tzw zwapnienia przerzutowe) w skórze i tkance podskórnej, w obrębie spojówki i rogówki, w płucach, nerkach, sercu, mm szkieletowych,

- owrzodzenia skóry (ok..4%) w obrębie opuszek palców stóp i rąk, ud i pośladków; początkowo mają one charakter plam oraz sinych guzków na skórze – są one wynikiem tzw kalcyfilaksji czyli zwapnień w małych i średnich tętnicach, powstawaniu ognisk martwicy skóry i tk podskórnej oraz naciekania przez neutrofile, limfocyty oraz makrofagii



Wtórna nadczynność przytarczyc

Stężenie PTH u chorych z WNP jest zwiększone ale należy pamiętać że :

- 1,5-3 krotnie przekraczające wartości prawidłowe jest korzystne dla prawidłowego obrotu kostnego u chorych ze schyłkową niewydolnością nerek
- Wartości >450 pg/ml – wskazują na osteodystrofię nerkową
- Często wartości PTH przekraczają >1000 pg/ml (>2000 pg/ml)
- Coraz częściej oznacza się stężenie CIP i CAP – pozwoli to wyeliminować pacjentów do operacji z wolną przemianą kostną

Stężenie fosforanów u chorych z WNP jest zwiększone

- Szczególnie wysokie stężenie osiągają fosforany w *osteitis fibrosa*



Wtórna nadczynność przytarczyc

Wskazania do leczenia operacyjnego:

- Chorzy, u których (niezależnie od stężenia Ca w surowicy) stwierdza się nasilone bóle kostne i stawowe, świąd, złamania patologiczne, obecność zwapnień przerzutowych i zwapnień naczyń, objawy kalcyfilaksji
- Chorzy, u których wystąpiła hiperkalcemia
 - spontaniczna (jako wyraz autonomii – TNP;
przed przeszczepem nerki u chorych z hiperkalcemią)
 - w wyniku leczenia wapniem i metabolitami wit D
- Chorzy, u których wartość iloczynu $\text{Ca} \times \text{P} > 70$ – duże ryzyko zwapnień pozaszkieletowych



Wtórna nadczynność przytarczyc

Zasady leczenia operacyjnego:

- **S-PTx** usunięcie niemal całkowite przytarczyc (subtotalna paratyreoidektomia)
- **T-PTx + AT** całkowita paratyreoidektomia z implantacją jednego gruczołu do mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego



Wtórnie pierwotna nadczynność przytarczyc



Trzeciorzędowa nadczynność przytarczyc

Długotrwała stymulacja przytarczyc w przebiegu wtórnej nadczynności tych gruczołów może prowadzić do autonomii wydzielania PTH. Nadczynność gruczołów utrzymuje się mimo ustąpienia przyczyny czyli transplantacji nerki



Przejściowa hiperkalcemia po transplantacji nerki występuje u około 30% chorych (6,2%-53%) stopniowo ulegając zmniejszeniu w przeciągu 12-15 mcy.

Trzeciorzędową nadczynność przytarczyc rozpoznaje się u około 0,97 – 3% chorych



Taktyka postępowania operacyjnego PNP

- subtotalna parathyreoidektomia lub totalna parathyreoidektomia z autotransplantacją jednej z nich
- wycięcie makroskopowo zmienionych gruczołów (tylko one odpowiadają za hipersekrecję) – ze śródoperacyjnym oznaczeniem i-PTH.





(tetania latens)

(tetania manifesta)

przy dużych zaburzeniach jonowych

OBJAWY wywoływane specyficznymi bodźcami.

OBJAWY pojawiają się samoistnie:

obj. Chvostka,
obj. Trousseau,
obj. Ibrahima-Lusta
obj. Erba

kurcze mięśniowe

(garstowo-stopowe)

drgawki (uogólnione),

skurcz krtani –

pianie, duszność bezdech,

skurcz oskrzeli – świsty, duszność,
przy skurczach-ból, zab.czuciowe,
parestezje.

- **obj. Chvostka** – uderzenie młotkiem neurolog. w okolicę wyjścia n. VII
- **obj. Trousseau** – wypełnienie mankietu na 3min.
- **obj. Ibrahima-Lusta** - uderzenie młotkiem neurolog. nad główką k. strzałkowej (okolica wyjścia n. strzałkowego),
- **obj. Erba** - drażnienie nn. ruchowych prądem galwanicznym (o stałym natężeniu) (mniejszym niż wywołujące reakcje w warunkach fizjolog.)
oraz: - w EKG – wydłużenie odcinka Q – T,
 - obj. rzekomego guza mózgu, zaćma, łysienie,
 - anomalie zębowe, łamliwość paznokci.



UNIwersYTET JAGIELLOŃSKI
COLLEGIUM MEDICUM

www.cm-uj.krakow.pl
facebook.com/UJCMuniversity

Aleksander Konturek