



Endokrinologiyaya dair klinik məsələlər

T.e.n. Əhmədov G.Ə.

GPENC
Barcelona, Spain • 2012

Lilly

S.A., 12 yaş

Anamnez

6 həftə ərzində qarında olan ağrılarla və qusmaya görə həkimə müraciət edib.

6 kq cəki itirib, ariqlayıb.

Ona domperidon və parasetamol təyin olunub.

Ailə anamnezi: ailədə 3-cü uşaqdır

▪Baxış

Cəki 30 kq, boy 147 sm, A/T 80/45, nəbzi 110 dəqiqədə

Zahiri görünüşdə sağlam görünür.



S.A., 12 yaş

- Ağız boşluğunun selikli qışası qurudur, dəri turqoru azalıb
- Cinsi inkişafı yaşına uygundur

- Mərkəzi sinir sistemi: dəyişiksizdir, meninqeal simptomlar yoxdur.
- Ag ciyər və ürək patologiyasızdır .
- Qarın yumşaqdır, ağrılıdır, daxili orqanlar böyümeyib.



Laborator dəyişikliklər

•1-ci sual

Analizlərə baxdıqda hansı nəticələrə gəlmək olar (Bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Natriumun səviyyəsi aşağı düşüb
- B. Kaliumun səviyyəsi artıb
- C. Böyrək catışmazlığı
- D. Metabolik asidoz

		Norma
Na	130	135-145 mmol/l
K	6,3	3,6-5,0 mmol/l
Sidik kövhəri	8,4	3,3-5,6 mmol/l
Kreatinin	63	40-80 mikrommol/l
Glükoza	4,3	4-6 mmol/l
pH	7,37	

Laborator dəyişikliklər

Natriumun və kaliumun səviyyəsində dəyişiklik var.

Sidik cövhəri dehidrətasiya səbəbindən artıb.

2-ci sual : Na ↓, K ↑ kombinasiyası aşağıdakı hansı hallarda mümkündür:
(bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Kortizol catışmazlığı
- B. Aldosteron catışmazlığı
- C. AKTH catışmazlığı
- D. Parathormon catışmazlığı

		Norma
Na	130	135-145 mmol/l
K	6,3	3,6-5,0 mmol/l
Sidik cövhəri	8,4	3,3-5,6 mmol/l
Kreatinin	63	40-80 mikrommol/l
Glükoza	4,3	4-6 mmol/l
pH	7,37	

S.A. Hövbəti diaqnostik addım hansıdır?

.3-cü sual

• İlkin diaqnoz üçün nə lazımdır?

(Bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Duzlu su vermək və 2 saatdan sonra qanda sodiumun təyini
- B. Sidikdə sodium və kaliumun təyini
- C. Qanda reninin və aldosteronun təyini
- D. Qanda kortizolun və AKTH təyini

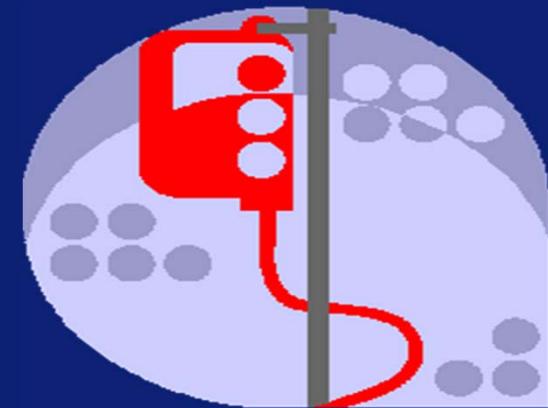


Sonrakı slayd diaqnoz!

Diaqnoz : Addison xəstəliyi

vacibdir:

Təyinat : hidrokortizon (venadaxili və ya əzələdaxili 50-100 mq)



S.A.: müalicə üsulları

4-cü sual: hansı müalicə üsulları təklif edərdiniz?

▪ (Bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Xəstəxanadan evə yazmaq və analizin nəticələrinə uyğun duz qəbul etmək
- B. Xəstəxanada venadaxili 0,9%-li NaCl məhlulu vurmaq
- C. Xəstəxanada hidrokortizon venaya və ya əzələdaxili təyin etmək
- D. Xəstəxanada mədə zondu ilə qidalandırmaq

O sağlam kimi görünür !? ! ?!



(Tanned by the **sun** , think of Addis**sun** , give Hydrocortis**sun**)





Erasmus MC
Erasmus

**Diaqnozun təsdiqi üçün
hansı başqa analizləri təyin edərdiniz !**



Xəstəliyin gedişi

Diaqnozun təsdiqi :

Kortizol (nanomol/l)	< 0,06	↓↓
AKTH (pikomol/l)	306	↑↑
Renin	150	↑↑

Etiologiya : autoimmune adrenalit

Müalicə : hidrokortizon və fludrokortizon

Müalicə



Hydrocortisone 10 mq

**10-15 mq/m² bədən sahəsinə görə
Mostella formulası (1987)
(İnternetdən tapmaq olur)**

Fludrocortisone 0,1 mq ¼ -1/2

1 dəfə həb

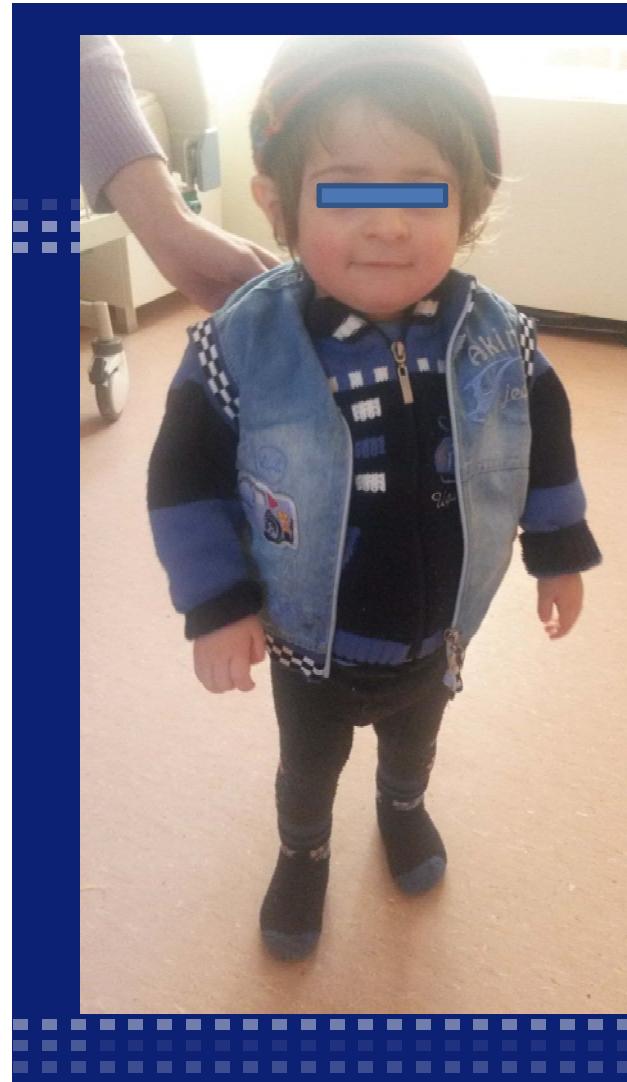
Qız və ya oğlan?

Bu yenidoğulan uşaq 4 saatdan sonra səbəyə daxil olub. Valideynləri narahardır ki, bu oglandır və ya qızdır. Həkim adrenogenital sindromdan şübhələnir.

6-cı sual: Cinsin təyini üçün hansı müayinə üsulu daha informativ sayıyla bilər (1 variant secin).

- A. Qanda steroidlərin təyini
- B. Qanda elektrolitlərin və steroidlərin təyini
- C. Kariotip
- D. Daxili cinsi organların USM





- **Əgər kariotipi təyin edə bilmirsinizsə başqa hansı üsuldan istifadə edə bilərsiniz?**
 - **Kariotipin təyini 100 manat!**
 - **Cavab 2-3 həftədən sonra hazır olur!**

Hansı əlamətlər Sizi narahat edir?



Hansı əlamətlər Sizi narahat edir?

Həmin uşaq 10 və 14 gündən sonra həkimə yenidən müraciət edir.

7-ci sual: Ana nədən narahatdır, həkimə nə üçün müraciət edib?

(bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Cinsi orqanların ölçüsü kicikdir
- B. Uçağın cəki və boy artımı zəifdir
- C. Səhərlər yuxudan cətin oyanır
- D. O yuxuludur, əzgindir, bütün günü yatır



Həsən: «Niyə mənim boyum balacdır?»

- 14 yaşında boydan geri qaldığına görə endokrinoloqa və nevrolaqa konsultasiyaya göndərilib.

Ailə anamnezi:

12 yaş: epileptik qıcolma olduğuna görə xəstəxanaya göndərilib. Antikonvulsiv preparatlar təyin olunub

Beyinin MRT: baş beyində törəmə var.

Nəticə : Qlioma.

Depakin təyin olunub, yanaşı bronxial astması var.

Psixomotor inkişafı normaldır.

Həsən

Yaşı 14

Anamnez : həmişə hündür olmayıb, lakin son vaxtlar boydan geri qalmağa başlayıb.

- Ailə anamnezi: anası və atası orta boyludur.
- Qardaşı: gec pubertat (16 yaşında, boy 170 sm.).
- Perinatal anamez: doğularkən cəkisi 3 kq, vaxtında doğulub.
- Baxışda: Proporsional bədən qurlusu, dismorph dəyişiklik yoxdur, psixomor inkişafı yaşına uygundur.

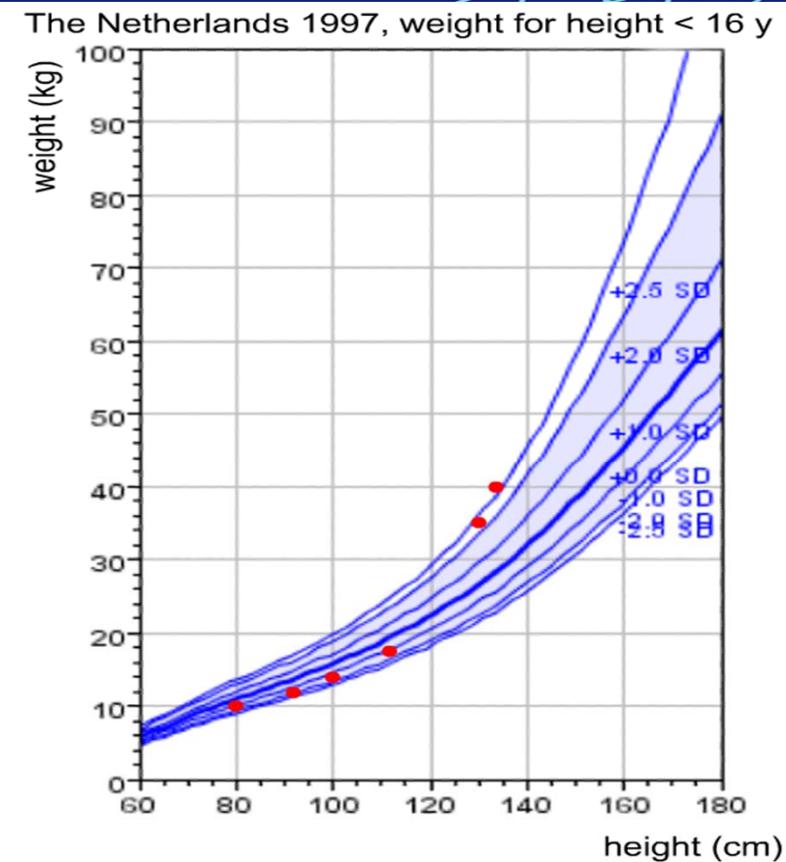
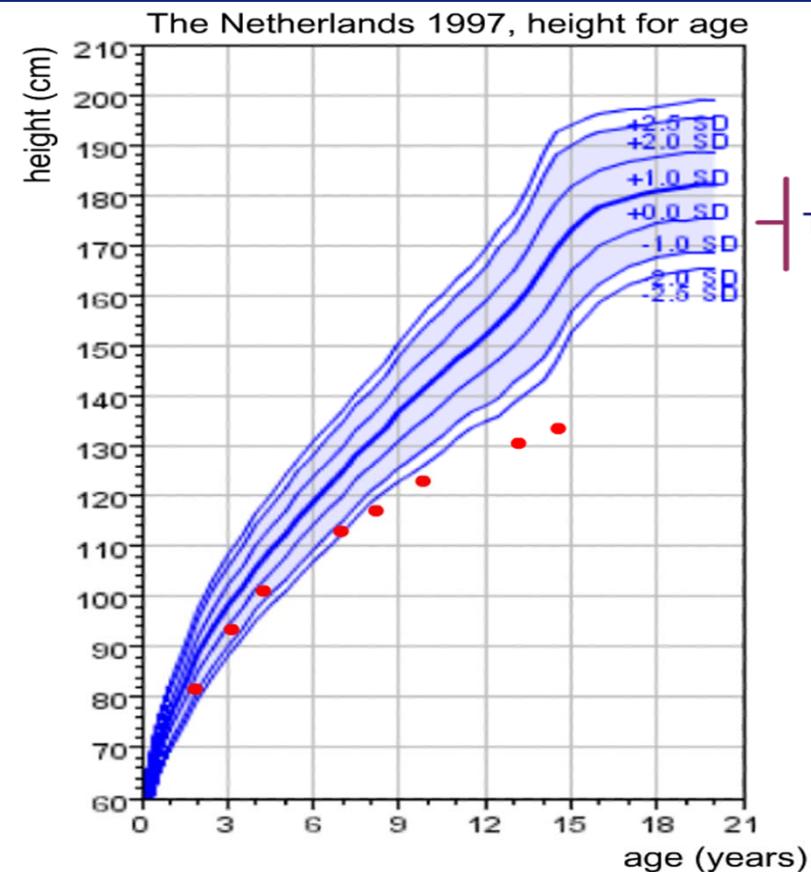
Anamnez: Bronxail astmaya görə uzun müddətli müalicə alır.

Laborator nəticələr:

- Qanın ümumi analizində, böyrək və qalxanabənzər vəzin hormonları normaldır.
- Seliakiya antitelləri mənfidir.
- IGF-I 23 nanomol/l (\downarrow).
- Boy hormonunu stimulyasiya sınağı normaldır, pik göstərici 17,7 mkq/l (normal reaksiya).
- Biləklərin Rq-si: 8 yaşa uygundur,

Boyun diaqramması

Erasmus MC
Zafar



Həsənin (eynəkdə olan) məktəbli yaşının şəkilləri



Həsənin (eynəkdə olan) məktəbli yaşının şəkilləri



Həsən 14 yaşında



Həsən. Burada Sizi nə narahat edir ?

8-ci sual

- Siz hansı nəticəyə gəldiniz?
 - (İki cavab secin)
 -
- A. Boydan kəskin geri qalma
- B. Sümük yaşının cox geri qalması
- C. Piylənmə
- D. Analizlərin nəticəsi normaldir.

Həsən

9-cu sual

Hansı diaqnoz daha uyğun gəlir?

▪(Bir variant secin)

- A. Panhipopituitarizm (qazanılma)
- B. Hiperkortitizm (Kuşinq)
- C. Hipokortitizm (Addison)
- D. Hipotireoz (qazanılma)

Həsən

10-cu sual

- Hansı diaqnostik üsuldan istifadə edərdiniz (bir və ya bir necə cavab secin)
 - A. Qalxanabənzər vəzin müayinəsi
 - B. Böyrəküstü vəzilərin müayinəsi
 - C. Hipofizin və beyinin MRT-si
 - D. Daxili orqanların (böyrəküstü vəzi, böyrəklər, qaraciyər) USM

Həsən

Laborator analizlər		nəticə	normativ
Sərbəst T4	pikomol/l	12,3	(12-25)
TSH	mikroBV/l	4,8	(1-5)
LH	mikroBV/l	1,0	(1-4)
FSH	mikroBV/l	4,4	(1-4)
Testosteron	nanomol/l	2,1	(1-15)
Kortizol			
qanda	nanomol/l	< 28	(50-500)
sutqalıq sidikdə	nanomol/l	< 28	(100-200)

Həsən

11-ci sual

▪ Bu analizlərin nəticələrinə əsasən hansı diaqnoz daha uyğun gəlir?

▪ *(Bir variant secin)*

- A. Panhipopituitarizm (qazanılma)
- B. Hiperkortitizm (Kuşinq)
- C. Hipokortitizm (Addison)
- D. Hipotireoz (qazanılma)

Həsən

Xəstəyə qayıdaq .

Asmaya görə müalicəni davam etdirir

1 kurs predizolon alıb, lakin peros qəbul etməyib.

Müalicə: Serotidlə inqalyasiya 50/500 2 dəfə gündə qəbul edir

Sonrakı slayd diaqnoz!

Həsən

Nəticə

- Yatrogen hiperkortizolizm (Kuşinq)

Pulmonoloqun konsultasiyası:

İnqalasiya steroidlərinin dozasının mərhələli
aşağı salınması

Həsən 4 aydan sonra:



Həsən

Kortizolun səviyyəsi

	qanda	sidikdə
14 yaş	< 28 nanamol/l	< 28 nanamol/l
14,5 yaş	< 28	< 28
15 yaş	< 28	< 28
15,5 yaş	298	54

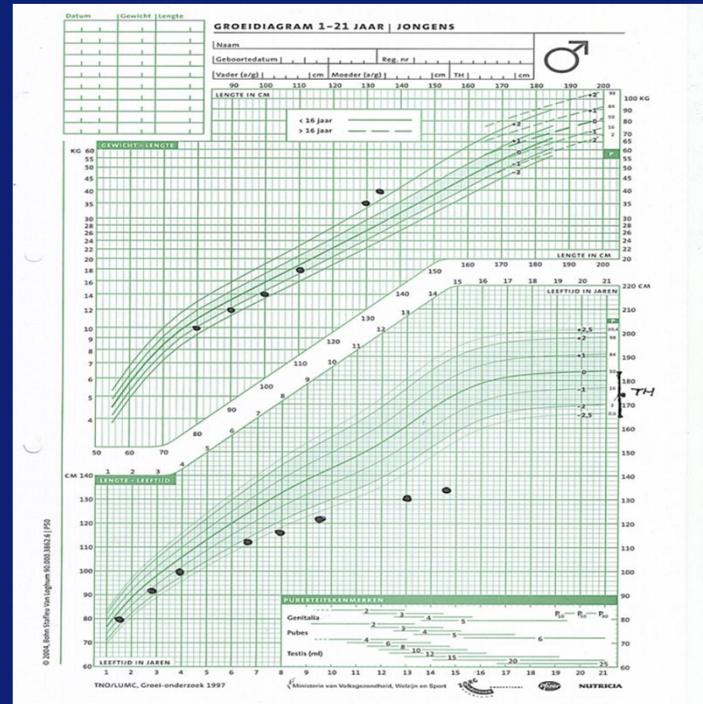
Həsən. Xəstəlik tarixi

12-ci sual

▪ Həsənin boyu pubertatda necə dəyişəcək?

(Bir variant secin)

- A. Boy ↑; Cəki ↓; gözlənilən boy a nail olacaq
- B. Boy ↑; Cəki ↓; gözlənilən faktiki boy aşağı olacaq
- C. Onun boyu artmayacaq, cəki ↓
- D. Boy ↓; cəki dəyişməyəcək



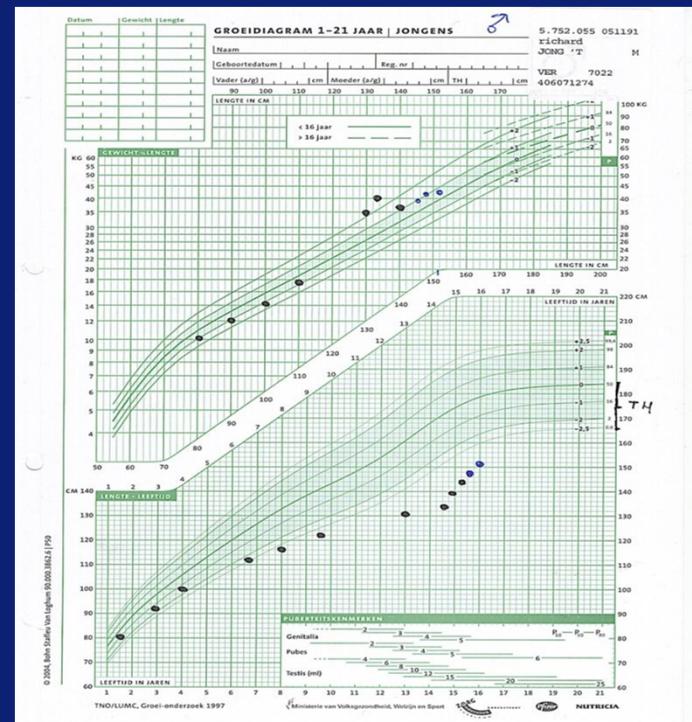
Həsən

Xəstəlik tarixi

Həsən steroidlərin aşağı salınmasını yaxşı kecirtdi

Pubertatda boyu artdı, sümük yaşı normaya düşdü.

Boyu 157 cm oldu (<<< gözlənilən boy)



«Vasif cox su icir ?»

- Vasif, 2 yaşı var, 1,5 yaşdan sonra boydan geri qalmağa başlayır.

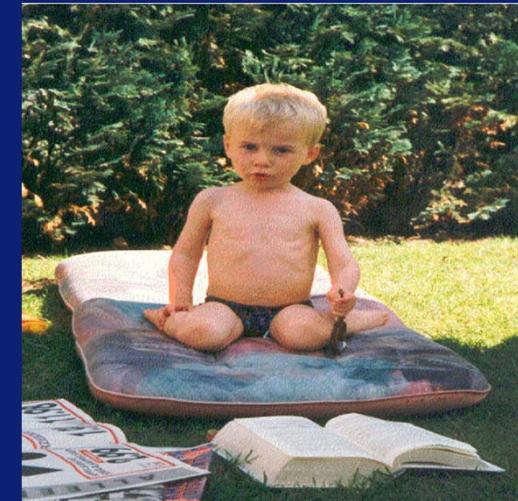
Vaxtında doğulub, hamiləlik normal kecib.

Psixomotor inkişafı normadadır.

Daxili orqanlarında patologiya yoxdur.

Cəkidən və boydan geri qalır. Sutqada 4 litr maye icir.

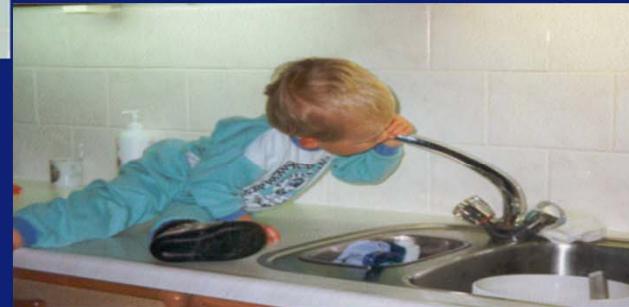
Valideynləri buna fikir vermir ona görə ki, atası da cox su icir və bu onlar üçün normal qəbul edilir.



Uşağın atası



O, daim su icir!





Vasifdə diaqnoz hansıdır və onu necə təsdiq edərsiniz

- **12-ci sual.** Bir və ya bir necə cavab secin
- -Mərkəzi mənşəli (hipofizar) şəkərsiz diabet
- -Nefrogen mənşəli şəkərsiz diabet
- -Somatotrop hormon çatışmazlığı
- -Hipotireoz

Şəkərsiz diabet təsdiq olunur əgər...



- Yəni fərqi yoxdur hipofizar və ya nefrogen.....
 - Plazma (osmolyarlıq) > 300 mosm/kq
 - Sidik (osmolyarlıq) < 300 mosm/kq
 - $Sidik_osm / Plazma_osmocM <1$

1

2

Diaqnoz	Su depravasiyasından sonra sidiyin osmolyarlığı mosm/kq	Desmopresindən sonra sidiyin osmolyarlığı mosm/kq
Hipofizar ŞD	<300	>800
Nefrogen ŞD	<300	<300
İlkin polidipsiya	>800	>800
Hissəvi ŞD və yə polidipsiya	300-800	<800

Vasif . Diaqnoz hipofizar şəkərsiz diabet

Test: depravasion testi, yəni susuzluq testi. 8 saat ərzində uşaqa su verilmir. Hər bir saatdan bir qanda və sidikdə osmolyarlıq təyin olunur.

	ilkin	8 saatdan sonra
Cəki:	9,0	→ 8,3 kq (itki 7%)

Plazmanın osmolyarlığı 281 → 315 mosmo/kq (artıb)

Sidiyin osmolyarlığı 220 → 300 mosmo/kq (normal)

- Desmopressinin effekti («DDAVP», 10 mkq venadaxili və ya buruna damcı və ya sprey)
 - Plazmanın osmolyarlığı 285 mosm/kq
 - Sidiyin osmolyarlığı 820 mosm/kq

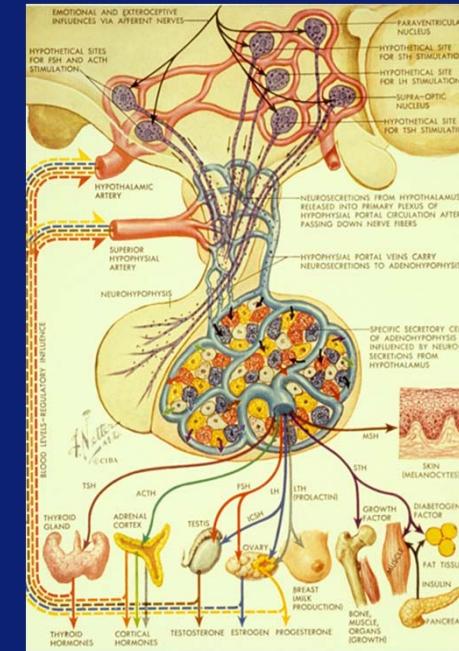
Vasif

■ 13-cü sual

Hansı fikir düzdür?

(Bir və ya bir necə cavab secin)

- A. Şişi (kraniofaringioma) inkar etmək üçün MRT olunmalıdır
- B. Atasını müayinə etmək lazımdır (ailədə şəkərsiz diabet)
- C. Desmopressinlə per os müalicə («DDAVP (Minirin)»)
- D. Valideynlərə məsləhət vermək ki uşaq az su qəbul etsin (1000-1200 ml/m² bədən)



- **Səbəbindən asılı olmayaraq poliuriyanın mənası**

- Poliuriya** (sidiyin həddən artıq duru olması)

- > 2 litr / m² / 24 saat
- >150 ml / kq / 24 saat *yenidöğulmuşlarda*
- >100-110 ml / kq / 24 saat *2 yaşa kimi*
- >40-50 ml / kq / 24 saat *böyük yaşılı uşaqlarda*



Diqqətinizə görə
minnətdaram!