

ΟΔΗΓΙΕΣ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗΣ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗΣ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗΣ ΤΟΥ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΙΔΙΣΜΟΥ (ΠΥ)

A. ΟΡΙΣΜΟΙ:

Ο πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός (ΠΥ) είναι η πρωτοπαθής εκείνη βλάβη του παραθυρεοειδικού ιστού η οποία οδηγεί σε απρόσφορα υψηλή, αναφορικά στο ασβέστιο του ορού, έκκριση παραθορμόνης (PTH). Σε αντίθεση, η αναμενόμενη αντιρροπιστική αύξηση της PTH στην υπασβεστιαμία ονομάζεται δευτεροπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός. Τέλος, ο τριτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός είναι η κατάσταση που προκύπτει όταν αναπτύσσεται αυτονομία των παραθυρεοειδών και υπερρέκριση PTH μετά από μία παρατεταμένη περίοδο δευτεροπαθούς υπερπαραθυρεοειδισμού, όπως στις περιπτώσεις χρόνιας νεφρικής ανεπάρκειας.

B. ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΟΣ ΚΑΙ ΠΡΟΤΕΙΝΟΜΕΝΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΤΑ ΤΗ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΟΥ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΙΔΙΣΜΟΥ:

➤ Απαραίτητος έλεγχος: Ασβέστιο (Ca), αλβουμίνη (alb), φωσφόρος (P), παραθορμόνη (PTH), κρεατινίνη (Cr) ορού.

➤ Προτεινόμενος έλεγχος:

1. Προτείνεται να γίνεται πάντα διόρθωση της τιμής του ασβεστίου ορού (mg/dl) ανάλογα με την τιμή αλβουμίνης ορού (mg/dl) σύμφωνα με τον τύπο:

$$Ca_{\text{(διορθωμένο)}} = Ca_{\text{(μετρούμενο)}} + 0,8 \times (4 - alb)$$

2. Προτείνεται να μετράται η κάθαρση κρεατινίνης ορού (GFR):

$$P\chi, GFR_{\text{άνδρες}} = [(140 - \text{ηλικία}) \times \text{βάρος (kgr)}] / (72 \times Cr \text{ ορού})$$

$$GFR_{\text{γυναίκες}} = 0,85 \times [(140 - \text{ηλικία}) \times \text{βάρος (kgr)}] / (72 \times Cr \text{ ορού})$$

3. Προτείνεται η μέτρηση 25 (OH) D ορού.

4. Προτείνεται η μέτρηση Ca ούρων 24ώρου

Γ. ΣΥΝΗΘΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΜΟΡΦΩΝ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΙΔΙΣΜΟΥ:

➤ Πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός: αυξημένο Ca ορού, P ορού ελαττωμένος ή στα κατώτερα φυσιολογικά όρια, αυξημένο Ca ούρων 24ώρου.

➤ Δευτεροπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός: Ca ορού ελαττωμένο ή φυσιολογικό, αυξημένος P ορού, ελαττωμένο ή φυσιολογικό Ca ούρων 24ώρου.

➤ Τριτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός (νεφρικής αιτιολογίας): αυξημένο Ca και P ορού

Δ. ΑΙΤΙΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΙΔΙΣΜΟΥ:

- 75-85%: ένα η περισσότερα αδενώματα παραθυρεοειδών,
- 15-20%: διάχυτη υπερπλασία παραθυρεοειδών,
- <0,5%: καρκίνος παραθυρεοειδών

Ε. ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΕΙΔΙΣΜΟΥ (ΠΥ):

➤ Συμπτωματικός ΠΥ:

Καρδιαγγειακό σύστημα: Υπέρταση, υπερτροφία αριστερής κοιλίας, βράχυνση QT, επασβέστωση αορτικής και/ή μιτροειδούς βαλβίδας

Μυοσκελετικό σύστημα: Οστεοπενία – οστεοπόρωση, οστικά άλγη, παθολογικά κατάγματα, οστικές κύστες, (“brown tumors”), κυστική ινώδης οστεΐτις, αρθραλγίες, εγγύς μυϊκή αδυναμία, υπεραντιδραστικά ανατακλαστικά, μυϊκή ατροφία, εύκολη μυϊκή κόπωση, μυαλγίες

Γαστρεντερικό σύστημα: Παγκρεατίτιδα, πεπτικά έλκη, ναυτία, έμετος, δυσκοιλιότητα

ΚΝΣ: Εξάντληση, αδυναμία, ήπια μείωση αντίληψης, κυκλοθυμία, ευερεθιστότητα, άγχος, κατάθλιψη, αδυναμία συγκέντρωσης, απώλεια μνήμης, διαταραχές ύπνου

Νεφροί: Νεφρολιθίαση, κωλικοί νεφρών, νεφρασβέστωση, μεταβολική οξέωση.

➤ Ασυμπτωματικός ΠΥ:

Ως ασυμπτωματικός ορίζεται ο πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός χωρίς συμπτώματα ή σημεία που μπορούν να αποδοθούν στην υπερασβεστιαμία ή στην περίσσεια PTH.

ΣΤ.ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΟΣ ΚΑΙ ΠΡΟΤΕΙΝΟΜΕΝΟΣ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΣΤΟΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΥΠΕΡΠΑΡΑΘΥΡΕΟΕΙΔΙΣΜΟ:

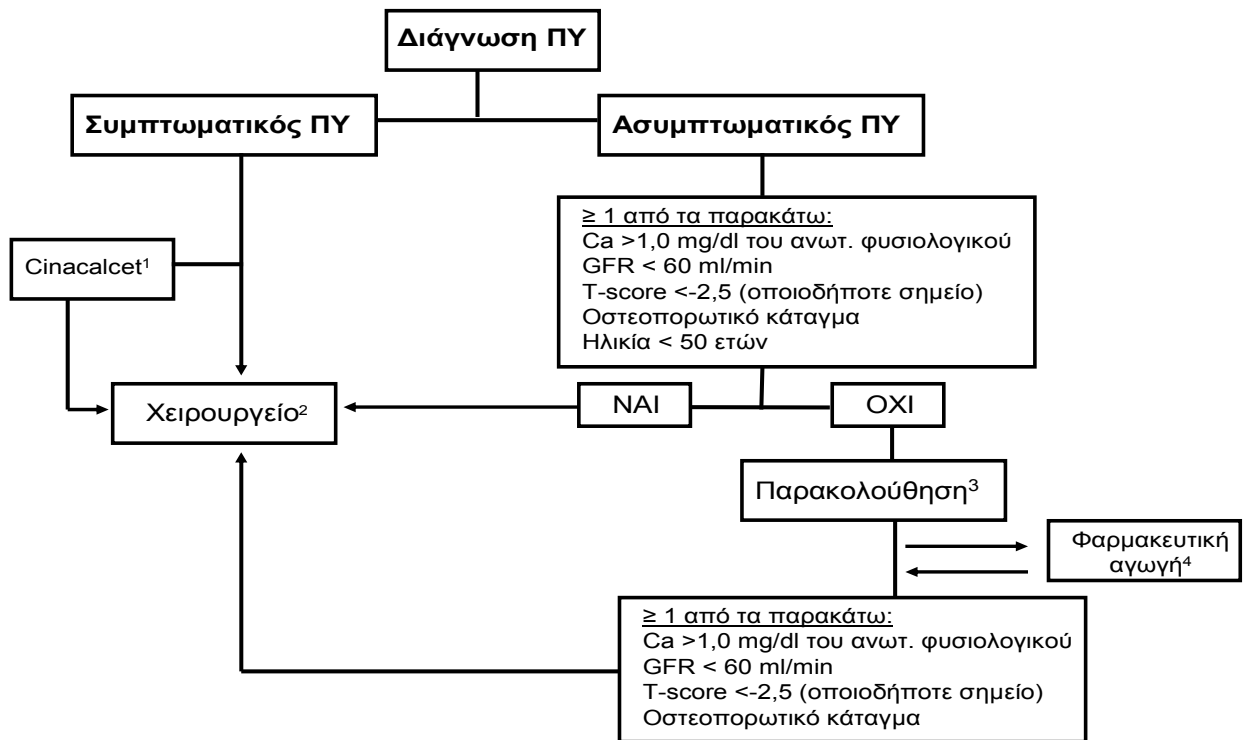
➤ Απαραίτητος έλεγχος: Προσδιορισμός οστικής πυκνότητας στη: σπονδυλική στήλη, αυχένα μηριαίου, ολικό ισχίο, (άπω τρίτημόριο κερκίδας).

➤ Προτεινόμενος έλεγχος:

1. Προτείνεται η διενέργεια υπερήχου τραχήλου – θυρεοειδούς στα πλαίσια προ-εγχειρητικής εκτίμησης του ασθενή. Επισημαίνεται ότι το υπερηχογράφημα δεν είναι διαγνωστική εξέταση και η ευαισθησία της εξέτασης είναι ευθέως ανάλογη με την εμπειρία του χειριστή.

2. Έτερη προ-εγχειρητική απεικονιστική εξέταση είναι η διενέργεια σπινθηρογραφήματος (πχ sestamibi) η οποία είναι σαφώς πιο δαπανηρή εξέταση από το υπερηχογράφημα με επιπλέον μειονέκτημα την ακτινοβολήση του ασθενή. Προτείνεται να γίνεται μόνο όταν απαιτείται προ-εγχειρητική εντόπιση του υπερλειτουργούντα παραθυρεοειδικού ιστού και όταν αυτό δεν είναι δυνατό από το υπερηχογράφημα. Επισημαίνεται επίσης ότι το σπινθηρογράφημα δεν είναι διαγνωστική εξέταση και η ευαισθησία της εξέτασης είναι ευθέως ανάλογη με την εμπειρία του ακτινολογικού κέντρου που το διενεργεί.

Ζ.ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡ-ΠΑΡΑΘΥΡΕΟΕΙΔΙΣΜΟΥ (ΠΥ)



1. Το cinacalcet δύναται να χορηγηθεί προ-εγχειρητικά με στόχο την άμεση νορμαλοποίηση των τιμών Ca ορού. Επίσης δύναται να χρησιμοποιηθεί: α) στις περιπτώσεις αντένδειξης χειρουργείου λόγω συννοσηρότητας ή/και άρνησης του ασθενή, β) σε υποτροπιάζοντα ΠΥ μετά την παραθυρεοειδεκτομή και μέχρι της οριστικής χειρουργικής θεραπείας, γ) σε ασθενείς με καρκίνο παραθυρεοειδών προεγχειρητικά ή/και σε εμμένουσα μετεγχειρητική υπερασβεστιαμία.

2. Συνιστάται το χειρουργείο να διενεργείται από εξειδικευμένο χειρουργό. Στις περιπτώσεις υπερπλασίας συνιστάται η εξαίρεση 3^{1/2} παραθυρεοειδών.

3. Παρακολούθηση σύμφωνα με παράγραφο Ζ.

4. Ανάλογα με την κρίση του θεράποντα ιατρού και κατά περίπτωση δύναται να χορηγηθεί: α) cinacalcet με στόχο την ελάττωση του Ca ορού, β) αγωγή για βελτίωση της οστικής πυκνότητας (πχ διφωσφονικά) εφόσον υπάρχει αντίστοιχη ένδειξη (πχ μοντέλο FRAX).

Σημείωση: Οι ασθενείς με ΠΥ πρέπει να διατηρούν επαρκή επίπεδα 25(OH) βιτ. D ορού ($\geq 20\text{ng/dl}$) και να έχουν επαρκή διατροφική πρόσληψη ασβεστίου (παρόμοια με αυτή των μη πασχόντων από ΠΥ)

Ζ. ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΟΥ ΠΥ.

Η παρακολούθηση του ασυμπτωματικού ΠΥ προτείνεται να γίνεται ως κάτωθι:

- Ca ορού: 1-2 φορές/έτος
- Cr ορού: 1-2 φορές/έτος
- Μέτρηση οστικής πυκνότητας (ΟΜΣΣ, Ισχίο): άπαξ ετησίως
- Ca ούρων 24ώρου: ανάλογα με κρίση θεράποντα (άπαξ ετησίως)