

# Hyperparatyreoidism diagnostiserades efter fem år

**Primär hyperparatyreoidism är en ovanlig sjukdom hos unga människor. När en patient inkommer med svår akut pankreatit misstänks säkert i de flesta fall orsaken vara gallstenssjukdom eller alkohol, men pankreatit kan också orsakas av hyperparatyreoidism. Vi vill redovisa en ung patient där diagnosen primär hyperparatyreoidism ej ställdes under fem års behandling trots subjektiva symtom och objektiva fynd, i detta fall osteitis fibrosa. Denna diagnosmiss ledde till en fulminant pankreatit med dramatiskt förlopp och bl a diabetes som följd.**

Primär hyperparatyreoidism har en prevalens på 1 procent [1]. Hos unga personer (<39 år) är prevalensen dock mycket lägre och i första hand förenad med familjär hyperparatyreoidism eller multipel endokrin neoplasi (MEN-syndrom).

På 1940-talet hade 53 procent av alla nyupptäckta fall osteitis fibrosa, men på 1970-talet endast 14 procent. Det finns anledning att tro att den siffran är ännu lägre idag [2]. Incidensen för pankreatit vid hyperparatyreoidism är cirka 1,5 procent [3].

## Fallbeskrivning

Den 20 januari 1997 inkom en kvinna, född 1969, till kirurgkliniken på remiss från sjukhusets infektionsklinik

## Författare

INGRID MELDAHL  
avdelningsläkare

K-G LJUNGSTRÖM  
docent, överläkare; båda vid kirurg-  
kliniken

CARL-JOHAN WICKERTS  
överläkare, anestesikliniken

KARIN VON SIVERS  
överläkare, röntgenavdelningen;  
samtliga vid Danderyds sjukhus.



**Figur 1.** Höger knä. Patologisk fraktur (pil) i osteolytisk process, s k brown tumour (pilspetsar), efter lätt trauma 1991.

för buksmärtor i epigastriet och under höger arcus. Patienten sökte primärt infektionskliniken eftersom hon tidigare haft kontakt med den på grund av en Clostridium difficile-infektion.

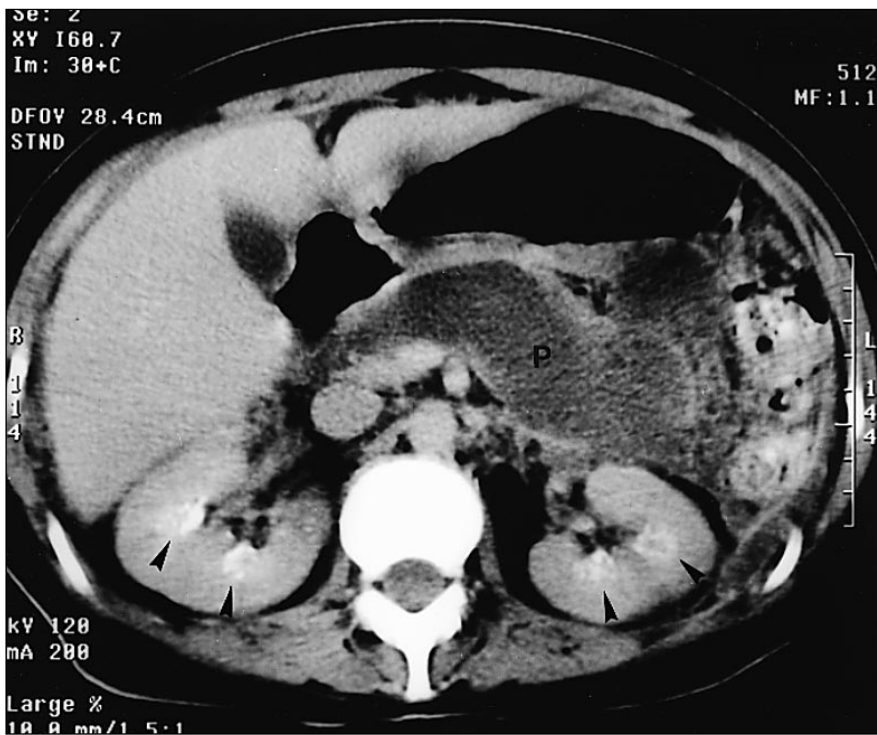
Hon hade vaknat kl 05.30 av svåra smärtor och kräkningar, men hade inga avföringsbesvär eller vattenkastningsbesvär. Senaste menstruationen hade hon haft två veckor tidigare. Preliminär inläggningsdiagnos blev: Ulcus? Gallsten?

Hon var tidigare frisk förutom att hon 1992 opererats för en stor jättecelltumör i distala änden av höger femur, vilken hade upptäckts i samband med en patologisk fraktur (Figur 1). Hon blev reopererad för ett recidiv den 2 december 1996. I efterförloppet fick hon en Clostridium difficile-infektion som behandlades med metronidazol och vancomycin. Man hade även noterat en anemi, som man hade planerat att låta husläkaren utreda.

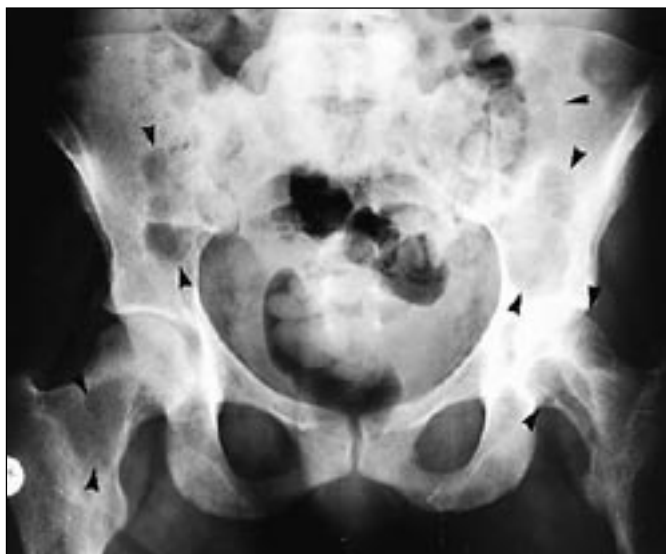
## Laboratoriedata

Laboratoriedata gav diagnosen akut pankreatit med S-amylas 28,2  $\mu$ kat/l, LPK  $15,5 \times 10^9/l$ , S-CRP <10 mg/l, S-kreatinin 129  $\mu$ mol/l, P-glukos 6,8 mmol/l, S-ALP 21,5  $\mu$ kat/l. Ultraljudsundersökning visade inflammerad pankreas som vid pankreatit, multipla förkalkningar i njurarna men ingen gallsten, vilket bekräftades av datortomografi (Figur 2). Buköversikt visade ordinär gasfördelning och multipla förkalkningar i njurarna. Patienten ordinerades fasta och dropp.

På kvällen samma dag uppkom en akut försämring med lågt blodtryck, stigande puls och allmänpåverkan, varför patienten togs över till intensivvårdsavdelningen. På natten fick hon hjärtstillestånd under 10 minuter efter att ha utvecklat en bild med disseminerad intravasal koagulation (DIC). Hon fick efteråt ligga kvar i respirator i knappt ett dygn. Nya laboratorieresvar vi-



**Figur 2.** Datortomografi i akutskedet. Nekrotiserande pankreatit (P) och njurförkalkningar (pilspetsar).



**Figur 3.** Bäckentröntgen i akutskedet. Osteolytiska destruktionser, s k brown tumours, i bäckenet och höfter (pilspetsar).



**Figur 4.** Röntgen av handskelett med typisk periostal benresorption på radialsidan av mellanfalangerna och delvis resorption av ändfalangerna.

sade hyperkalcemi 3,68 mmol/l, S-fosfat 0,6 mmol/l, S-albumin 26,6 g/l, S-amylas 138  $\mu$ kat/l, och S-kreatinin 263  $\mu$ mol/l.

På morgonen den 21 januari hölls en konferens med anestesilog, endokrinolog, nefrolog, patolog och ansvarig kirurg. Hjärtstilleståndet uppfattades bero på hyperkalcemi i kombination med sänkning av serumkalium när diuresen forcerades. Benmalignitet bedömdes som den troligaste orsaken till hyperkalcemin men en hyperparatyroidism ansågs inte utesluten. Patienten ställdes på stora doser kortison för att motverka hyperkalcemin.

Eftergranskning av buköversikten och kompletterande skelettröntgen visade multipla destruktionser i bäckenet och vänster lårben (Figur 3).

På grund av sparsam urinproduktion beslutade nefrologerna att dialys skulle ske, och hon dialyserades med kontinuerlig veno-venös hemofiltration (CVVH) till den 23 januari, och med en vanlig hemodialys den 24 januari. Kontakt togs med det sjukhus där man hade opererat hennes jättecellstumör, och det visade sig att man där bedömt tumören som helt godartad.

På grund av hyperkalcemin togs S-PTH den 21 januari som visade 1 170 ng/l (normalvärde 12–55 ng/l). Då denna undersökning ej analyseras dagligen gjordes även röntgen av handskelett (Figur 4), som visade förändringar talande för hyperparatyroidism. Ultraljudsundersökning av halsen visade en expansiv process invid höger tyreoidea-lob (Figur 5).

Patienten opererades akut den 24 januari med högersidig hemityreoidektomi och exstirpation av ett intratyreoidealt beläget paratyreoidea-adenom. Hela preparatet vägde 10 g och mätte 2×4 cm; tumören mätte 25×15 mm och vägde cirka 5 g. PAD visade ett paratyreoidea-adenom med huvudceller med lätt till måttlig kärnpolyformism, små kärnor och cytoplasma av eosinofil typ. Adenomet hade intakt kapsel, ingen normal paratyreoideavävnad påträffades. Nervus recurrens var delad i två skänklar av den stora tumören, leddes och måste sutureras.

Postoperativt krävdes höga doser kalk och D-vitamin. Under den 29 dagar långa vårdtiden på intensivvårdsavdelningen fick man tappa pleuravätska flera gånger, även tappa perikardexsudat samt göra ultraljudsledda punktioner av pankreasnekros (Figur 6).

Patientens njurfunktion normaliserades helt efter ett par dagar. Hon utvecklade en insulinkrävande diabetes mellitus och exokrin pankreasinsufficiens. Efter två månader dränerades ytterligare pankreasnekros med ultraljudsledd punktion.

**ANNONS**

### Tillståndet idag

Patienten mår idag ganska bra; hon besväras mest av ont i skelettet och ibland av diffusa buksmärter. Skelettdestruktionerna har efter ett halvt år till stor del mineraliserats (Figur 7). Bentätheten i vänster lårbenshals har ökat från 63 till 99 procent av normalt värde och i den högra lårbenshalsen från 28 till 76 procent.

Hon har en diabetes men behöver lägre insulindoser än tidigare, hennes pankreasinsufficiens kräver fortsatt enzymersättning. Nefrokalcinosen kvarstår. Patienten kunde efter ett år sluta med både D-vitamin och kalktabletter, och har idag ett normalt serumkalcium. Rösten är helt normal, men stämbandskontroll visar att höger stämband är stillastående i paramedianställning och att vänster stämband kompenserar fint.

I hennes familj finns ingen hereditet för MEN-syndrom eller kolonmalignitet, och hon har normala prolaktin- och gastrinnivåer i blodet.

### Diskussion

I litteraturen finns enstaka fallbeskrivningar och sammanställningar av fall med akut pankreatit och primär hyperparatyroidism. Vi har inte funnit någon så ung patient beskriven tidigare som debuterat med patologisk fraktur orsakad av primär hyperparatyroidism och där diagnosen ställts först fem år senare.

I efterhand är det lätt att vid samtal med patienten och hennes anhöriga få fram att personlighetsförändring, ökad törst, trötthet etc uppträtt under slutet av 1980-talet och under 1990-talet. Lärdomen av detta fall kan vara att vid en atypisk fraktur med förhöjt kalciumvärde alltid ha hyperparatyroidism i åtanke, och att vid jättecellstumörer kontrollera serumkalcium. Jättecellstumörer kan vara omöjliga att differentialdiagnostisera gentemot s k brown tumours vid hyperparatyroidism.

Dessutom bör man vid akut pankreatit med högt eller normalt kalciumvärde inte glömma hyperparatyroidism. Det vanliga vid akut pankreatit är ju en sänkning av serumkalcium, vilket skulle kunna maskera en hyperparatyroidism.

### Referenser

1. Palmér M, Jakobsson S, Åkerström G, Ljunghall S. Prevalence of hypercalcaemia in a health survey: A 14-year follow up study of serum calcium values. *Eur J Clin Invest* 1988; 18: 39-46.
2. Mallette LE, Bilezikian JP, Heath DA, Aurbach GD. Primary hyperparathyroidism: Clinical and biochemical features. *Medicine* 1974; 53: 127-46.
3. Bess MA, Edis AJ, van Heerden JA. Hyperparathyroidism and pancreatitis: Chance or a causal association? *JAMA* 1980; 243: 246-7.



Figur 5. Ultraljud visar stort högersidigt paratyroidea-adenom.



Figur 6. Datortomografi visar fettvävsnekros retroperitonealt i paraspinala rummet (pilar), till följd av pankreatiten.



Figur 7. Bäckentrönten 6 månader efter operation. De osteolytiska destruktionsläsorna läker efter bennybildning.