

1. Μονάδα Ενδοκρινολογίας-Διαβητολογικό Κέντρο, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών “Γεώργιος Γεννηματάς”, Αθήνα, Ελλάδα

2. Τμήμα Ενδοκρινολογίας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Ιωαννίνων, Ελλάδα

3. Τμήμα Ακτινολογίας, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών “Γεώργιος Γεννηματάς”

Εισαγωγή

Το κυκλικό σύνδρομο Cushing αποτελεί μια σπάνια νόσο η οποία χαρακτηρίζεται από επεισόδια υπερέκκρισης κορτιζόλης που ακολουθούνται από περιόδους φυσιολογικής έκκρισης, οι οποίες κυμαίνονται από ημέρες έως μήνες.

Παρουσίαση Περιστατικού

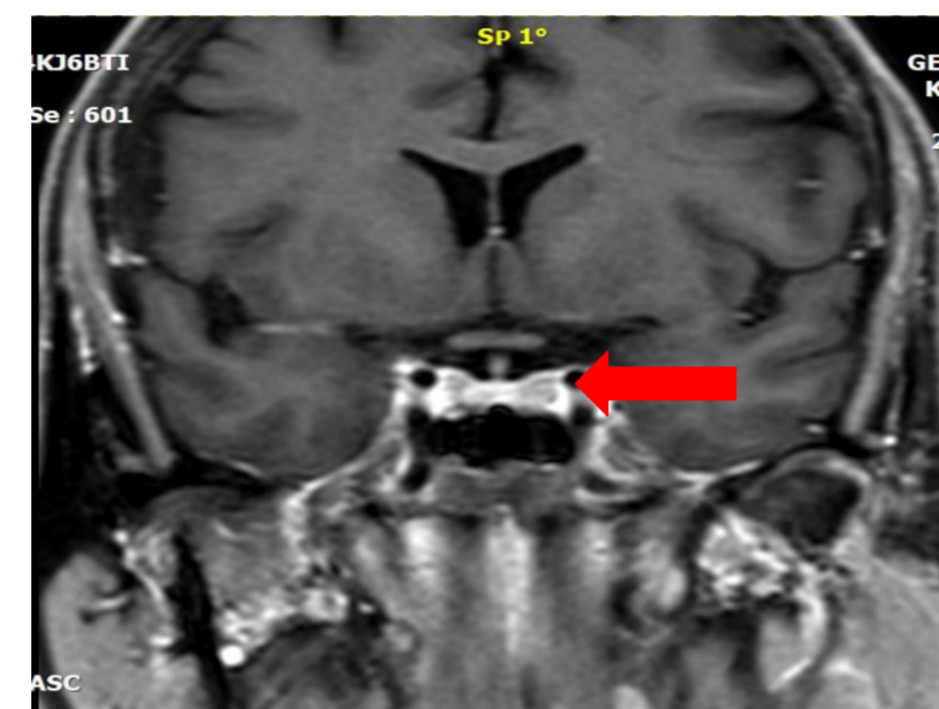
• Θήλυ ασθενής, 50 ετών, με ατομικό αναμνηστικό Non-Hodgkin λεμφώματος προ 16ετίας παραπέμφθηκε προς διερεύνηση υπερκορτιζολαιμίας.

• Από 2ετίας εμφανίζει αυξημένη τριχοφυΐα στο πρόσωπο με συνοδό πλήρωση των υπερκλειδίων βόθρων, ευερεθιστότητα και αϋπνία.

• Στην 1η νοσηλεία διαπιστώθηκε ACTH εξαρτώμενη υπερκορτιζολαιμία [επίπεδα μεσονύκτιας κορτιζόλης ορού αυξημένα (404,5 nmol/L), επίπεδα κορτιζόλης μετά από ολονύκτια καταστολή με δεξαμεθαζόνη (DST) αυξημένα (127,42 nmol/L), ACTH: 14,3pg/ml], οστεοπόρωση, αρτηριακή υπέρταση και δυσλιπιδαιμία.

• Η Μαγνητική τομογραφία υπόφυσης ανέδειξε βλάβη διαμέτρου 4mm στο αριστερό πλάγιο της υπόφυσης (Εικόνα 1).

Εικόνα 1: MRI υπόφυσης



• Η δοκιμασία διέγερσης με CRH και DDAVP test ήταν συμβατές με νόσο Cushing (Πίνακας 1).

• Πίνακας 1: CRH test, DDAVP test

CRH TEST					
Χρόνος (min)	0	15	30	45	60
ACTH (pg/ml)	26.5	66.5	41.1	28.3	28.5
F (nmol/L)	389	522.2	529.6	435.9	374.6

DDAVP TEST					
ACTH (pg/ml)	90.4	249	108	69.5	41.4
F (nmol/L)	531	701.2	695	765.5	660.5

• Δεδομένου του μεγέθους της υποφυσιακής βλάβης προγραμματίστηκε καθετηριασμός λιθοειδών κόλπων (IPSS), ο οποίος διενεργήθηκε αρχικά λόγω φυσιολογικών αποτελεσμάτων ορμονολογικού ελέγχου [επίπεδα ελεύθερης κορτιζόλης ούρων (UFC) 24ώρου, επίπεδα μεσονύκτιας κορτιζόλης και επίπεδα κορτιζόλης μετά από DST εφο].

• Λόγω των αντικρουόμενων αποτελεσμάτων, επανελήφθη ο έλεγχος επιβεβαιώνοντας πλέον την παρουσία υπερκορτιζολαιμίας [UFC 24ώρου 178 mg/24h (φ.τ.<80), επίπεδα μεσονύκτιας κορτιζόλης 300 nmol/L και επίπεδα κορτιζόλης μετά από ολονύκτια DST 218 nmol/L].

• Με βάση τα αποτελέσματα και σε συνδυασμό με την παρουσία μικροαδενώματος, την κυκλικότητα της νόσου και το φύλο της ασθενούς, ετέθη η διάγνωση της νόσου Cushing.

• Προς επιβεβαίωση της διάγνωσης, διενεργήθηκε IPSS με χορήγηση DDAVP μη διαγνωστικό, υποδεικνύοντας μετάπτωση της νόσου σε μία ακόμη φάση ανενεργότητας.

• Ακολούθησε 2ος IPSS με χορήγηση DDAVP σε φάση ενεργότητας της νόσου (Πίνακας 2).

• Πίνακας 2: IPSS

IPSS			
ACTH (pg/ml)			
Χρόνος (min)	ΔΕ ΛΙΘΟΕΙΔΕΣ	ΑΡ ΛΙΘΟΕΙΔΕΣ	ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑ
0	36	230	18
3	32	1365	20
5	72	1727	22
10	55	689	40

• Τα αποτελέσματα ήταν συμβατά με υπερέκκριση κορτιζόλης από το αριστερό πλάγιο της υπόφυσης οπότε και ακολούθησε επιτυχής διασφηνοειδική αφαίρεση του μικροαδενώματος.

• Η ασθενής βρίσκεται σε ύφεση νόσου.

Συζήτηση

• Η διάγνωση και η αντιμετώπιση των ασθενών με κυκλικό Cushing είναι ιδιαίτερως απαιτητική.

• Σε περίοδο ανενεργότητας της νόσου μπορεί ο έλεγχος να αποβεί αρνητικός. Ωστόσο εάν η κλινική υποψία είναι υψηλή, προτείνεται παρακολούθηση με επαναλαμβανόμενο έλεγχο για να τεθεί η τελική διάγνωση.

Βιβλιογραφία

1. Lancet Diabetes Endocrinol. 2023 Aug;11(8):593-606
2. Biomed Pharmacother. 2022 Sep;153:113301