

Αξιολόγηση της λειτουργίας του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων σε ενήλικες ασθενείς με β-θαλασσαιμία: αναδρομική μελέτη

Κ.Παντελιά¹, Β.Αντωνοπούλου¹, Γ.Σταθώρη¹, Σ.Τσαναξίδου¹, Α.Καπαμά¹, Α.Παναγιωτοπούλου¹, Σ.Χατζή¹, Α-Λ.Χαλιάσου¹, Α.Θεοχάρης¹, Μ.Ζώτου¹,
Λ.Λυγδή², Χ.Καλκανά², Λ.Ευλιάτη², Μ.Τζανέλα¹, Γ.Ντάλη¹

¹Ενδοκρινολογικό τμήμα «Διονύσιος Ίκκος-Διαβητολογικό Κέντρο, Endo-ERN, ΓΝΑ «Ο Ευαγγελισμός»

²Νοσοκομειακή υπηρεσία Αιμοδοσίας-Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, ΓΝΑ «Ο Ευαγγελισμός»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η β-θαλασσαιμία είναι χρόνια κληρονομούμενη αιμοσφαιρινοπάθεια, που χαρακτηρίζεται από μη αποτελεσματική ερυθροποίηση και αιμοσιδήρωση, ιδιαίτερα στους μεταγγισιοεξαρτώμενους ασθενείς. Δυσλειτουργία του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων (ΥΥΕ) έχει περιγραφεί στους ασθενείς αυτούς, ωστόσο δεν έχει χαρακτηριστεί επαρκώς.

ΣΚΟΠΟΣ

Η αξιολόγηση του άξονα ΥΥΕ σε ενήλικες ασθενείς με β-θαλασσαιμία.

ΜΕΘΟΔΟΙ

Πραγματοποιήθηκε αναδρομική μελέτη ενηλίκων ασθενών με β-θαλασσαιμία, που παρακολουθούνταν στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του ΓΝΑ «ο Ευαγγελισμός» μεταξύ 1/2019 και 1/2026. Έγινε αξιολόγηση των πρωινών επιπέδων κορτιζόλης, ACTH, DHEA-S ορού καθώς και των επιπέδων κορτιζόλης στα 30 και 60 λεπτά μετά από δοκιμασία Synacthen σε όσους ασθενείς είχαν χαμηλά πρωινά επίπεδα κορτιζόλης. Τα επίπεδα DHEA-S αξιολογήθηκαν με βάση το φύλο και την ηλικία.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

- Συμπεριλήφθηκαν 59 ασθενείς με μέση ηλικία \pm σταθερή απόκλιση (51 ± 10 έτη). Οι 56/59 (95%) ήταν μεταγγισιοεξαρτώμενοι. 57/59 (97%) ελάμβαναν αγωγή αποσιδήρωσης και 40/59 (68%) είχαν υποβληθεί σε σπληνεκτομή.
- Τα πρωινά επίπεδα κορτιζόλης ορού κυμαίνονταν από 8 έως 41 $\mu\text{g/dL}$ (μέση τιμή \pm σταθερή απόκλιση (15 ± 6) $\mu\text{g/dL}$). 6/59 (10%) είχαν κορτιζόλη <10 $\mu\text{g/dL}$ και 2/6 (33%) είχαν υποβληθεί σε δοκιμασία Synacthen. 27/59 (46%) είχαν κορτιζόλη 10–15 $\mu\text{g/dL}$, εκ των οποίων 5/27 (18.5%) είχαν υποβληθεί σε Synacthen. 26/59 (44%) είχαν κορτιζόλη >15 $\mu\text{g/dL}$. Όλοι οι ασθενείς που υποβλήθηκαν σε δοκιμασία Synacthen είχαν επαρκή απάντηση κορτιζόλης.
- Τα επίπεδα ACTH πλάσματος κυμάνθηκαν από <5 έως 127 pg/mL (μέση τιμή 28 ± 25) pg/mL .
- Επίπεδα DHEA-S ήταν διαθέσιμα σε 50/59 ασθενείς και ήταν μειωμένα σε 29/50 (58%) ασθενείς.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- ❖ Ο άξονας παραγωγής κορτιζόλης φαίνεται να διατηρείται στην πλειοψηφία των ασθενών με β-θαλασσαιμία, που παρακολουθούνται στο νοσοκομείο μας, γεγονός, που πιθανά οφείλεται στις σύγχρονες μεθόδους αποσιδήρωσης.
- ❖ Η μείωση της DHEA-S ενδέχεται να αποτελεί πρώιμο δείκτη επινεφριδιακής δυσλειτουργίας και απαιτεί περαιτέρω διερεύνηση με προοπτικές μελέτες.