



# Διαβητική κετοξέωση (ΔΚΟ) ως αρχική εκδήλωση μεγαλακρίας σε ασθενή 18 ετών



Κατερίνα Στεφανάκη<sup>1</sup>, Κωνσταντίνος Μπάρκας <sup>2</sup> , Στεφανία Μάγκου <sup>3</sup>, Ιωάννης Μπούτσικος <sup>4</sup>, Παρασκευή Καζάκου <sup>4</sup>, Παναγιώτα Ζαχαράκη<sup>1</sup> , Ολυμπία Μιχαλοπούλου<sup>4</sup> , Σταυρούλα Α. Πάσχου<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ενδοκρινολογική Μονάδα και Διαβητολογικό Κέντρο, Θεραπευτική Κλινική, Γ.Ν.Α. «Αλεξάνδρα», Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών (ΕΚΠΑ) <sup>2</sup>Γενικό Κρατικό Νοσοκομείο Νίκαιας “Άγιος Παντελεήμων” <sup>3</sup>Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών (ΕΚΠΑ) <sup>4</sup> Θεραπευτική Κλινική, Γ.Ν.Α. «Αλεξάνδρα», Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών (ΕΚΠΑ)

## Εισαγωγή

Η μεγαλακρία είναι μία σπάνια ενδοκρινολογική διαταραχή, συνοδευόμενη από εκτεταμένο φάσμα δερματολογικών εκδηλώσεων, που οφείλεται σε υπερέκκριση αυξητικής ορμόνης (GH), συνήθως λόγω εκκριτικού αδενώματος υπόφυσης. Ο σακχαρώδης διαβήτης (ΣΔ) είναι μια συχνή επιπλοκή της υπερέκκρισης GH και προκαλείται από ηπατική και περιφερική αντίσταση στην ινσουλίνη. Η ΔΚΟ εμφανίζεται σπάνια παρουσία ανεπάρκειας ινσουλίνης και περίσσειας αντιρροπιστικών ορμονών όπως η GH. Η διαβητογόνος επίδραση της GH αντισταθμίζεται αρχικά από την υπερινσουλιναιμία. Στον αντίποδα, τα νησιδιακά κύτταρα μπορεί να υποστούν προοδευτικές αλλαγές όταν εκτίθενται σε παρατεταμένα υψηλά επίπεδα GH, οι οποίες οδηγούν σε εκφυλισμό των κυττάρων, μείωση της παραγωγής ινσουλίνης και τελικά ΔΚΟ.

CT scan: μακροαδένωμα υπόφυσης (3,9 cm X 3,3 cm X 3,7cm)



TSH: 0.412 μIU/mL	PRL: 7.20 ng/mL	ACTH: 134 pg/mL
FT4: 9.25 pmol/L	FSH: 2.44 mIU/mL	IGF-1: 570 ng/mL
T3: <0.62 ng/mL	LH: 0.757 mIU/mL	GH: 26.9 ng/mL
Τεστοστερόνη: 1.77 ng/mL	Κορτιζόλη (08:00): 538 nmol/L	Anti-Tg: <20 IU/mL
Anti-TPO: 16.1 IU/mL	Anti-ICA: Αρνητικά	Anti-ZnT8: 1.0 IU/mL
Anti-GAD65: 1.0 IU/mL	Anti-IAA: 0.2 IU/mL	C-πεπτιδίο: 5.33 ng/mL

## Σκοπός

Νέα διάγνωση μεγαλακρίας και εκκριτικού αδενώματος υπόφυσης με πρώτη κλινική εκδήλωση ΔΚΟ.

## Αποτέλεσμα

Ο εργαστηριακός έλεγχος κατά την εισαγωγή επιβεβαίωσε την μεταβολική οξέωση με αυξημένο χάσμα ανιόντων (pH=6,91, pCO2=8mmHg, HCO3=3mmol/L) και κετοναμία (6mmol/l). Παρά την επιτυχή εφαρμογή του καθιερωμένου αλγορίθμου αντιμετώπισης της ΔΚΟ, ο ασθενής δεν ανέκτησε τις αισθήσεις του. Αξονική και μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου ανέδειξαν ευμεγέθη, συμπαγή ανομοιογενή μάζα (3,9 cm X 3,3 cm X 3,7cm) στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο, συμβατή με μακροαδένωμα υπόφυσης. Παράλληλα, δόθηκε αντισταφυλοκοκκική αγωγή και πραγματοποιήθηκε χειρουργική παροχέτευση των αποστημάτων. Ο ενδοκρινολογικός έλεγχος αποκάλυψε αυξημένα επίπεδα ACTH, IGF-1, GH, κορτιζόλης και C-πεπτιδίου. Ο ασθενής παραπέμφθηκε για νευροχειρουργική εκτίμηση και πραγματοποιήθηκε εκτομή του αδενώματος. Καλά διαφοροποιημένος νευροενδοκρινικός όγκος/ αδένωμα αδενούποψης, αποτελούμενος από πληθυσμό νεοπλασματικών κυττάρων που εκφράζουν (GH, ACTH) ή/και μεταγραφικούς παράγοντες διαφορετικής κυτταρικής αρχής (PIT-1/T-PIT), Ki-67:2%, SSTR2a-, SSTR5-. Μετεγχειρητικά, παρουσίασε πανυποφυσισμό και άποιο διαβήτη, οπότε έλαβε υποκατάσταση: Hydrocortisone 20-10mg, Desmopressin (tb), 30mg-60mg-60mg, Levothyroxine 50 μcg, Semaglutide 1mg , Metformin 850 mg (1x2).

## Συμπεράσματα

Η ΔΚΟ έχει περιγραφεί σε ασθενείς με μεγαλακρία ακόμη και χωρίς την παρουσία υποκείμενου αυτοάνοσου ΣΔ. Προδιαθεσικοί παράγοντες για την ανάπτυξη ΔΚΟ είναι τα παρατεταμένα υψηλά επίπεδα GH και IGF1. Οι ασθενείς συχνά ανταποκρίνονται στη θεραπεία και ενδέχεται να μην χρειάζονται μακροχρόνια χορήγηση ινσουλίνης.

## Παρουσίαση περιστατικού

18χρονος άνδρας εισήχθη με μειωμένο επίπεδο συνείδησης, υπέρταση, ταχύπνοια τύπου Kussmaul και ταχυκαρδία, χωρίς προηγούμενο ιατρικό ιστορικό. Ο ασθενής παρουσίαζε πολλαπλά επεισόδια εμέτων και διαρροϊκών κενώσεων από τριήμερο. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκαν πολλαπλά αποστήματα στον κορμό, την ωμοπλάτη και την δεξιά μασχαλιαία χώρα, κυστική ακμή και συρίγγια.

## Ζωτικά Σημεία

HR=145bpm, SpO2=99% (OA), BP= 165/98 mmHg, RR=27 /min, T=36.8 C, GCS: 10/15 (E:3, V:2, M:5)