

Κυκλικό σύνδρομο Cushing, κλινική περίπτωση

Βαρβάρα Χαλμαντζή¹, Βασιλική Σιαμπανοπούλου¹, Αλέξανδρος Λαφινιάτης¹, Γεωργία Τσίρου¹, Δέσποινα Τσοπουζίδου¹, Μιλτιάδης Γραβάνης², Δανάη Γεωργακοπούλου³, Πασχαλιά Μπεκταριδίου¹, Ελένη Μεμή¹, Αθηνά Μάρκου³, Άννα Αγγελούση¹

(1) Ενδοκρινολογικό Τμήμα, Α΄ Παθολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών “Λαϊκό”, Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Σπανίων Επινεφριδιακών Νεοπλασμάτων, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

(2) Τμήμα Ακτινολογίας, ΓΝΑ «Γ. Γεννηματάς», Αθήνα

(3) Ενδοκρινολογική Μονάδα και Κέντρο Διαβήτη, ΓΝΑ «Γ. Γεννηματάς», Αθήνα

Εισαγωγή

Το κυκλικό σύνδρομο Cushing αποτελεί μια σπάνια κλινική οντότητα, χαρακτηριζόμενη από διαλείπουσα υπερκορτιζολαιμία με ενδιάμεσες περιόδους φυσιολογικών ή και χαμηλών επιπέδων κορτιζόλης (1). Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων οφείλεται σε υποφυσιακό αδένωμα, λιγότερα συχνά σε έκτοπους όγκους ενώ το επινεφριδιακό κυκλικό Cushing είναι το πιο σπάνιο (1). Ο υπεύθυνος παθοφυσιολογικός μηχανισμός παραμένει άγνωστος (2).

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα 63 ετών με ιστορικό καρκίνου μαστού και θυρεοειδούς προσήλθε στο Ενδοκρινολογικό Εξωτερικό Ιατρείο για διερεύνηση οστεοπενίας. Το λοιπό ατομικό αναμνηστικό περιλάμβανε σακχαρώδη διαβήτη τύπου 2, δυσλιπιδαιμία και αδένωμα αριστερού επινεφριδίου (Εικόνα 1Α). Κλινικά η ασθενής παρουσίαζε υπερτρίχωση προσώπου, συσσώρευση αυχενικού λίπους και κεντρομόλο παχυσαρκία. Από τον αρχικό εργαστηριακό έλεγχο προέκυψε ACTH-εξαρτώμενη υπερκορτιζολαιμία, με βασική τιμή ACTH: 24,1 pg/mL (7–63), παθολογική κορτιζόλη στη δοκιμασία καταστολής με 1 mg δεξαμεθαζόνης: 5,8μg/dl (<1,8) και αυξημένη μεσονύχτια κορτιζόλη σιέλου: 0,683 μg/dl (<0,21). Τεκμηριώθηκε απώλεια κίρκαδικότητας κορτιζόλης (Εικόνα 1Β), ενώ η ελεύθερη κορτιζόλη ούρων 24ώρου ήταν εντός φυσιολογικών ορίων: 82,5 μg/24hr (11,5-102).

Η μαγνητική υπόφυσης ανέδειξε ετερογένεια στο οπίσθιο τμήμα της αδενούπόφυσης (Εικόνα 1Γ,Δ) χωρίς σαφή εστιακή βλάβη. Στη δοκιμασία διέγερσης με δεσομοπρεσσίνη προέκυψε αύξηση κορτιζόλης >20% και ACTH >50%. Διενεργήθηκε 18-FDG-PET/CT που δεν ανέδειξε παθολογική πρόσληψη. Δύο μήνες αργότερα, η επαναληπτική δοκιμασία καταστολής έδειξε αυτόματη ύφεση της υπερκορτιζολαιμίας (Εικόνα 2Α) με κορτιζόλη: 2,2366μg/dl (<1,8).

Κατά το FU στο 10μηνο, διαπιστώθηκε υποτροπή της υπερκορτιζολαιμίας (Εικόνα 2) με παθολογική κορτιζόλη μετά από καταστολή δεξαμεθαζόνης: 17,3μg/dl (<1,8), αυξημένη κορτιζόλη ούρων 24ώρου: 132,9μg/dl (11,5-102) και αυξημένη μεσονύχτια κορτιζόλη σιέλου: 0,452μg/dl (<0,21). Η δοκιμασία καταστολής με υψηλή δόση δεξαμεθαζόνης (8 mg, ολονύκτια) οδήγησε σε μείωση κορτιζόλης >50%, εύρημα συμβατό με νόσο Cushing. Το Ga-68-PET/CT δεν ανέδειξε παθολογική πρόσληψη. Η ασθενής υποβλήθηκε σε καθετηριασμό κάτω λιθοειδών κόλπων, η οποία ανέδειξε βασικό κεντρικό/περιφερικό λόγο ACTH: 1,24 (<2) και λόγο μετά τη διέγερση στα 5 λεπτά: 7,8 (>3), επιβεβαιώνοντας υποφυσιακή προέλευση κορτιζόλης.

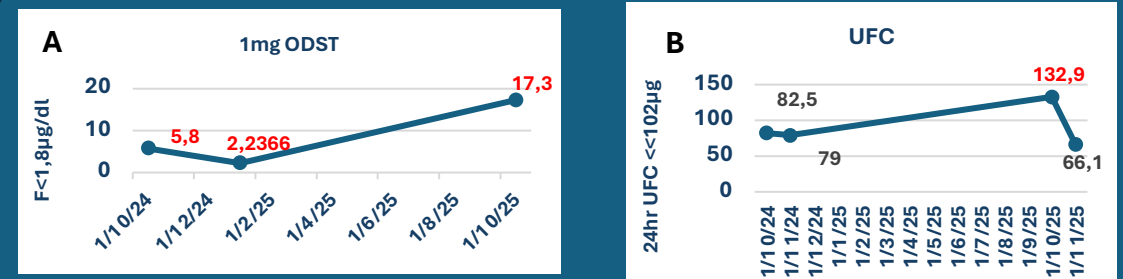
Συμπέρασμα

Το κυκλικό σύνδρομο Cushing συνιστά μια διαγνωστική πρόκληση (3),(4). Η αυξημένη κλινική υποψία είναι απαραίτητη, ιδιαίτερα σε ασθενείς με επινεφριδιακά αδενώματα και πολλαπλές συννοσηρότητες που υποδηλώνουν υπερκορτιζολαιμία.

Εικόνα 1



Εικόνα 2



Βιβλιογραφία

- (1): Nowak, Elisabeth, et al. "Diagnostic challenges in cyclic Cushing's syndrome: a systematic review." *The Lancet Diabetes & Endocrinology* 11.8 (2023): 593-606.
- (2): Cai, Yunjia, et al. "Mechanism, diagnosis, and treatment of cyclic Cushing's syndrome: a review." *Biomedicine & Pharmacotherapy* 153 (2022): 113301.
- (3): Świątkowska-Stodulska, Renata, et al. "Cyclic cushing's syndrome—a diagnostic challenge." *Frontiers in Endocrinology* 12 (2021): 658429.
- (4): Ferriere, Amandine, Marie-Laure Nunes, and Antoine Tabarin. "Approach to the patient with cyclical Cushing syndrome." *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 110.7 (2025): e2338-e2346.