

**401****Γενικό Στρατιωτικό Νοσοκομείο
Αθηνών**

ΣΥΝΔΡΟΜΟ CUSHING ΣΤΑ ΠΛΑΙΣΙΑ MEN I ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ

¹Μίχας Α, ¹Αρβανίτου Ε, ¹Γκίκας Κ, ¹Κωσταρίδης Ε, ¹Τσιτσιμπής Α, ¹Καγκκαρας Χ, ¹Ζουράρης Δ, ²Μαλλιόπουλος Δ, ²Μπογιατζίδου Μ, ¹Μπαλάσης Κ, ¹Γκιαουράκη Μ, ¹Χριστοφυλλάκης Χ, ²Ζαγαρέλλος Π, ¹Τσουκαλάς Ν

1. Ογκολογική Κλινική 401 ΓΣΝΑ

2. Ενδοκρινολογική Κλινική 401 ΓΣΝΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το Σύνδρομο Πολλαπλής Ενδοκρινικής Νεοπλασίας είναι ένα σπάνιο σύνδρομο που οφείλεται σε μεταλλάξεις του ογκοκατασταλτικού γονιδίου MEN I του χρωμοσώματος 11q13. Συνήθως προδιαθέτει σε ανάπτυξη όγκων παραθυρεοειδών αδένων, υπόφυσης και νησιδίων παγκρέατος. Η ύπαρξη λειτουργικών όγκων στα πλαίσια συνδρόμου MEN I που συνδυάζονται με σύνδρομο Cushing περιγράφεται εξαιρετικά σπάνια στη βιβλιογραφία. Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η παρουσίαση ασθενούς με MEN 1 σύνδρομο υπό ογκολογική παρακολούθηση και νεοδιαγνωσθέν σύνδρομο Cushing.

Corresponding author

Michas Athanasios MD, MSc
Email: athmixas@yahoo.gr

Παρουσίαση Ασθενούς

Πρόκειται για άρρεν ασθενή 42 ετών με ιστορικό MEN I συνδρόμου (διάγνωση 2013) που έχει υποβληθεί σε ουραία παγκρεατεκτομή και θυμεκτομή λόγω αντίστοιχης ανάπτυξης νευροενδοκρινών νεοπλασμάτων στο παρελθόν. Ο ασθενής τελούσε υπό ογκολογική παρακολούθηση με λήψη αναλόγου σωματοστατίνης έχοντας καλή ρύθμιση επί Ζετίας. Προσήλθε λόγω εμφάνισης οξείας απορρύθμισης σακχάρου, απώλεια σωματικού βάρους καθώς και καταβολική συμπτωματολογία. Ο βιοχημικός έλεγχος ήταν συμβατός με σύνδρομο Cushing (UFC >10x ανώτερα φυσιολογικά όρια, κορτιζόλη ορού = 30-70 μg/dl και υψηλή ACTH=140pg/ml). Η δοκιμασία καταστολής με δεξαμεθαζόνη (8mg) –HD-DST δεν κατέστειλε την κορτιζόλη ορού. Η ως άνω συμπτωματολογία και τα συνοδά εργαστηριακά ευρήματα καταδεικνύουν έκτοπη παραγωγή ACTH. Από τον απεικονιστικό και ραδιοϊσοτοπικό έλεγχο ανευρέθηκαν νέες ηπατικές εστίες, ελαφρώς διογκωμένοι λεμφαδένες στο θώρακα, περιηπατικά, οπισθοπαγκρεατικά καθώς και πολλαπλές οστικές αλλοιώσεις.

Ο ασθενής τέθηκε άμεσα σε αγωγή με μετυραπρόνη και συμπτωματική θεραπεία. Σταδιακά οι τιμές κορτιζόλης ορού επανήλθαν εντός φυσιολογικών ορίων με παράλληλη διόρθωση της κλινικής εικόνας, των τιμών γλυκόζης αίματος και των ηλεκτρολυτών. Πλέον ο ασθενής λαμβάνει τιτλοποιημένη αγωγή συντήρησης με μετυραπρόνη, έχοντας προγραμματιστεί ο περαιτέρω ογκολογικός έλεγχος.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Τα σύνδρομα Πολλαπλής Ενδοκρινικής Νεοπλασίας (MEN) αποτελούν κακοήθειες που επιτάσσουν διεπιστημονική προσέγγιση και σύμπραξη ιατρικών ειδικοτήτων. Η επιπλοκή τους, με σύνδρομο Cushing και υπερκορτιζολαιμία αποτελεί μια εξαιρετικά σπάνια επιπλοκή, που συνήθως επηρεάζει σημαντικά την πρόγνωση. Η σπανιότητα της νόσου και η έλλειψη προοπτικών κλινικών μελετών δυσχεραίνουν την διαγνωστική και θεραπευτική προσέγγιση, τεκμηριώνοντας την ανάγκη για συνεργασία και επιπλέον έρευνες.

Ectopic Cushing's syndrome due to thymic neuroendocrine tumours: A systematic review. Guerrero-Pérez et al. Reviews in Endocrine and Metabolic Disorder (2021)

Medical Management of Cushing's Syndrome: Current and Emerging Treatments. Hinojosa-Amaya et al. Drugs (2019)