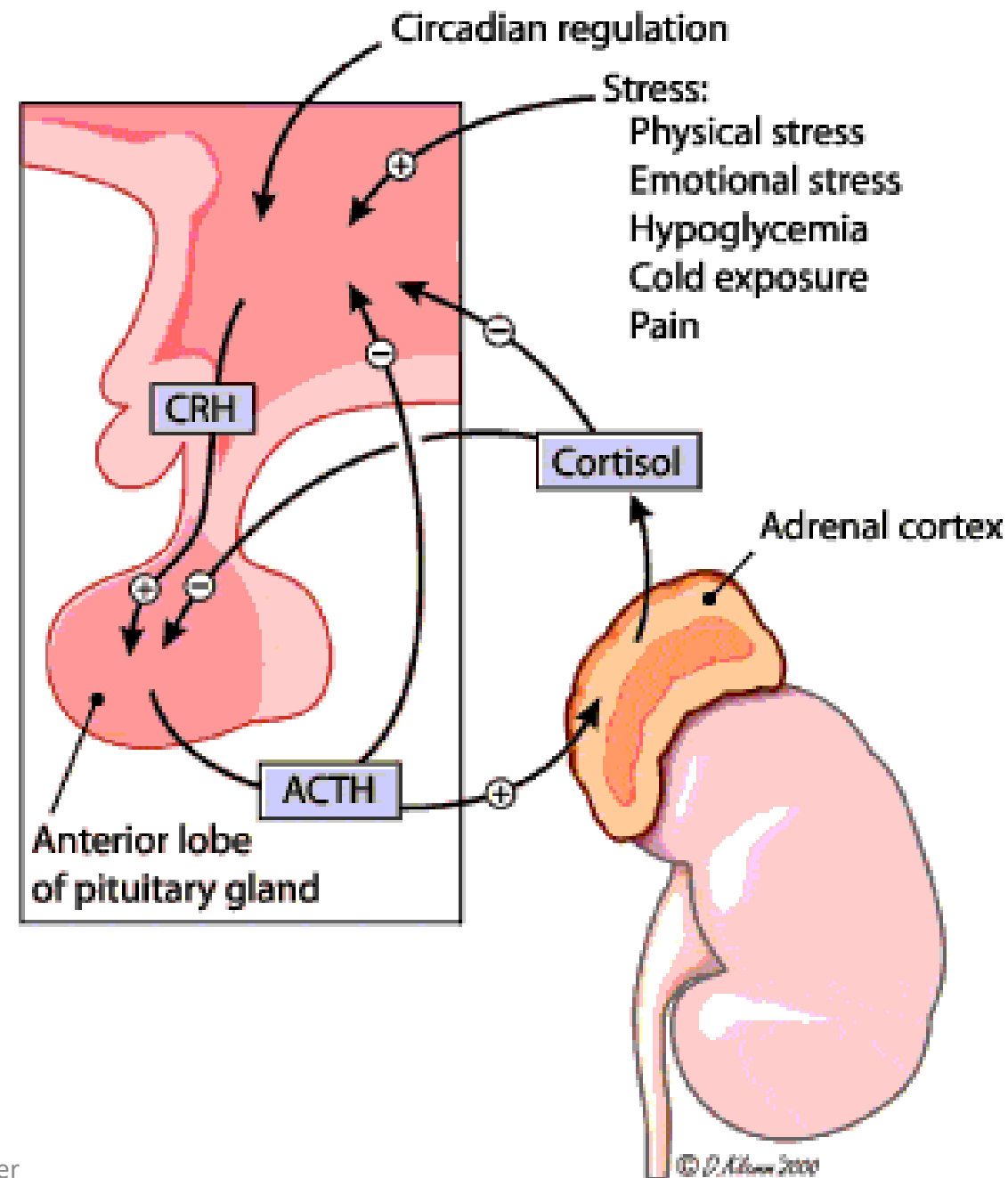


Cushings syndrom

Eystein Husebye

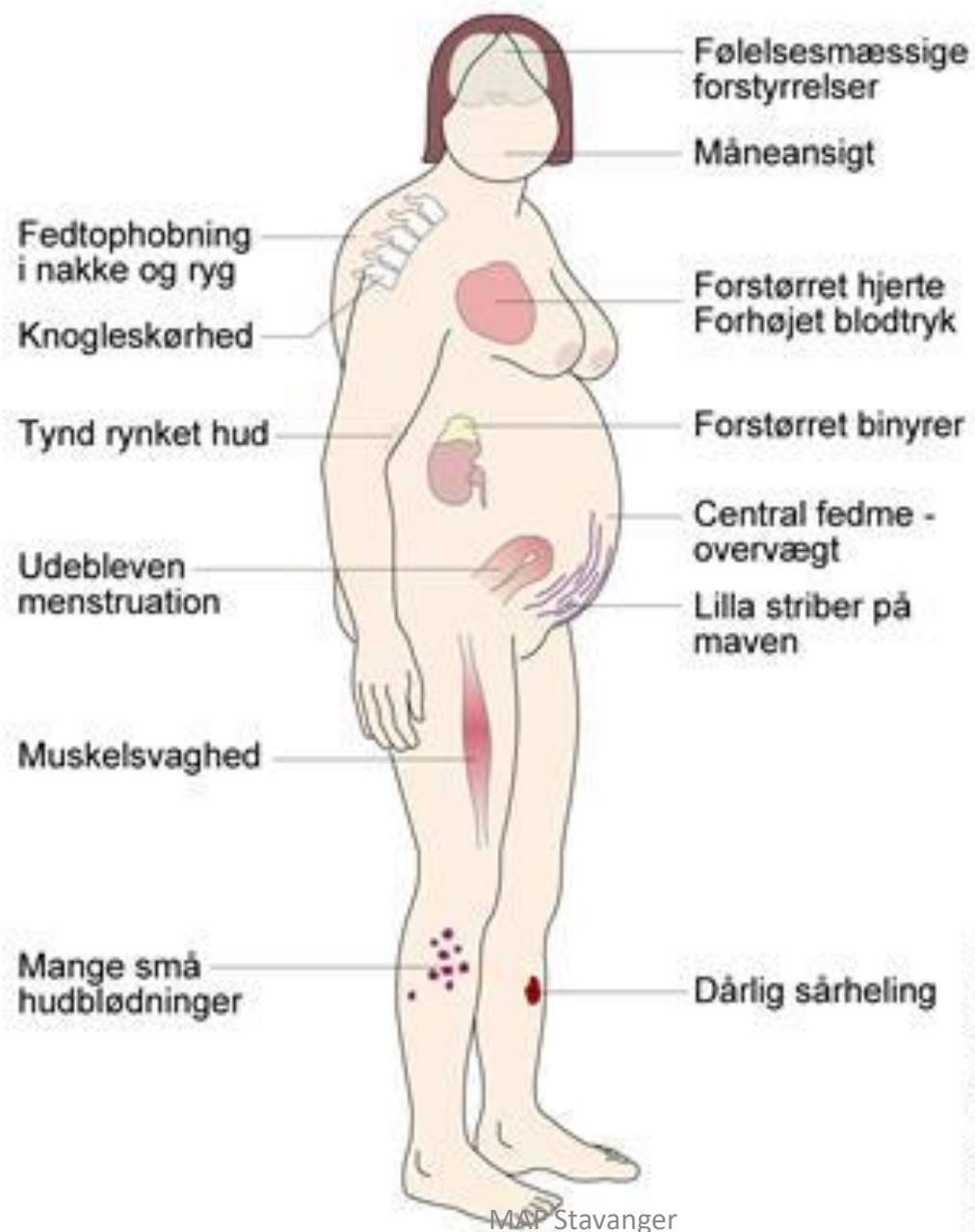
Årsaker

- Overproduksjon av ACTH fra hypofyse
- Overproduksjon av ACTH fra andre organer
- Overproduksjon av kortisol fra binyre
- Steroidbehandling



Hvem rammes?

- 2-3 per 1 000 000 personer pr år diagnostiseres
- Noe vanligere hos kvinner
- Hyppigst i alderen 20-50 år



Månefjes



Blåmerker



Strekkmerker



Hyperpigmentering



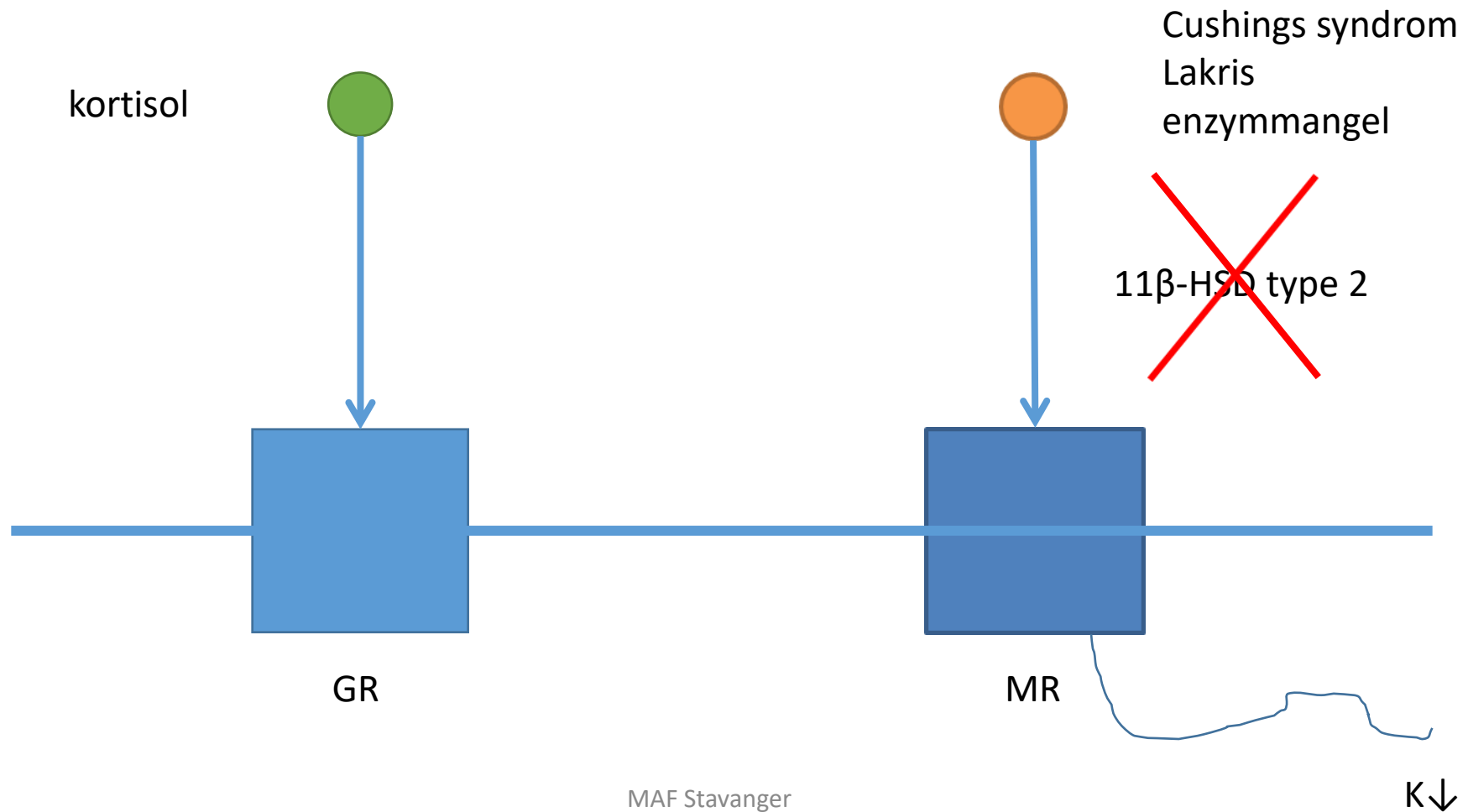
Tegn på for mye mannlig kjønnshormon

- Økr behåring
- Fet hud og kviser
- Virilisering

Andre symptomer og tegn:

- Proximal muskelsvakhet
- Osteopeni og osteoporose
- Diabetes mellitus
- Blodpropptendens
- Depresjoner og psykoser
- Menstruasjonsforstyrrelser
- Høyt blodtrykk
- Lav kalium

Hvorfor høyt blodtrykk og lave kaliumnivåer

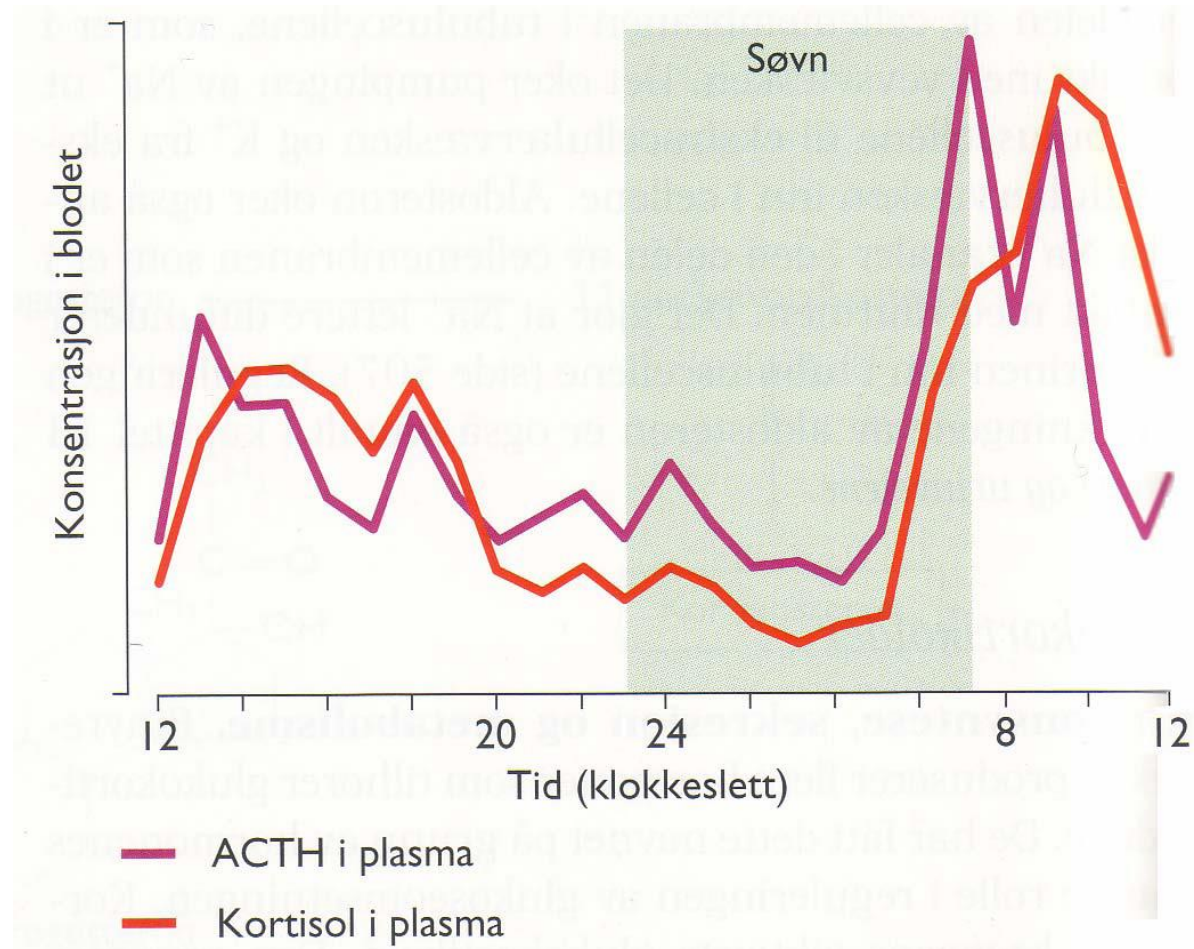


Utredning – 2 spørsmål

Har pasienten overproduksjon av kortisol?

Hvis ja, hva er årsaken?

Døgnprofilen til kortisol



Er det overproduksjon av cortisol?



Spyttcortisol kveld x 2.

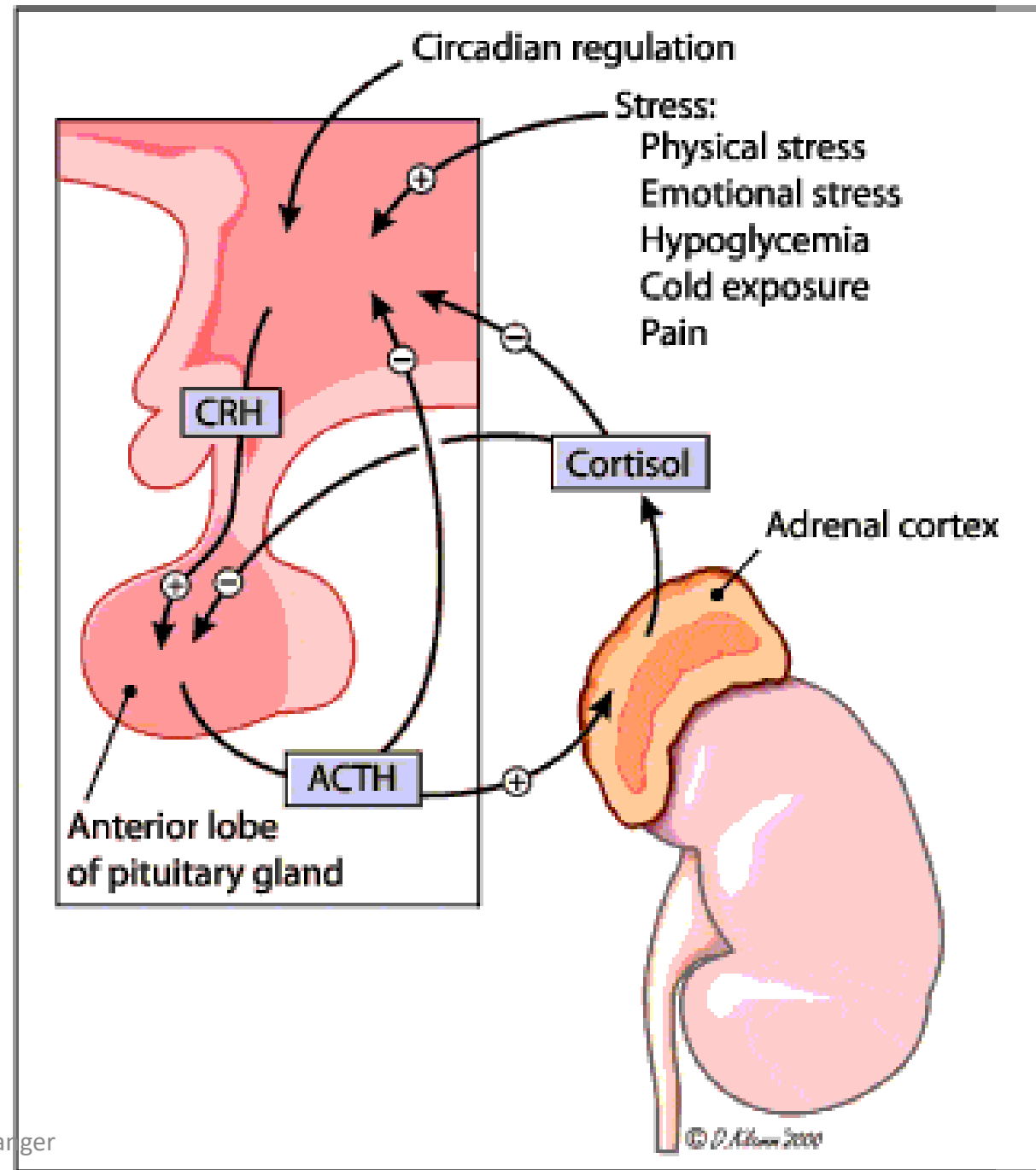


Patologisk vedverdier $> 2,8$ nmol/L tatt klokken 23 på kvelden.



Deksametason suppresjonstest

- Inntak av 1 mg deksametason kl 23
- Normalt supprimeres serumkortisol til under 50 nmol/L neste morgen

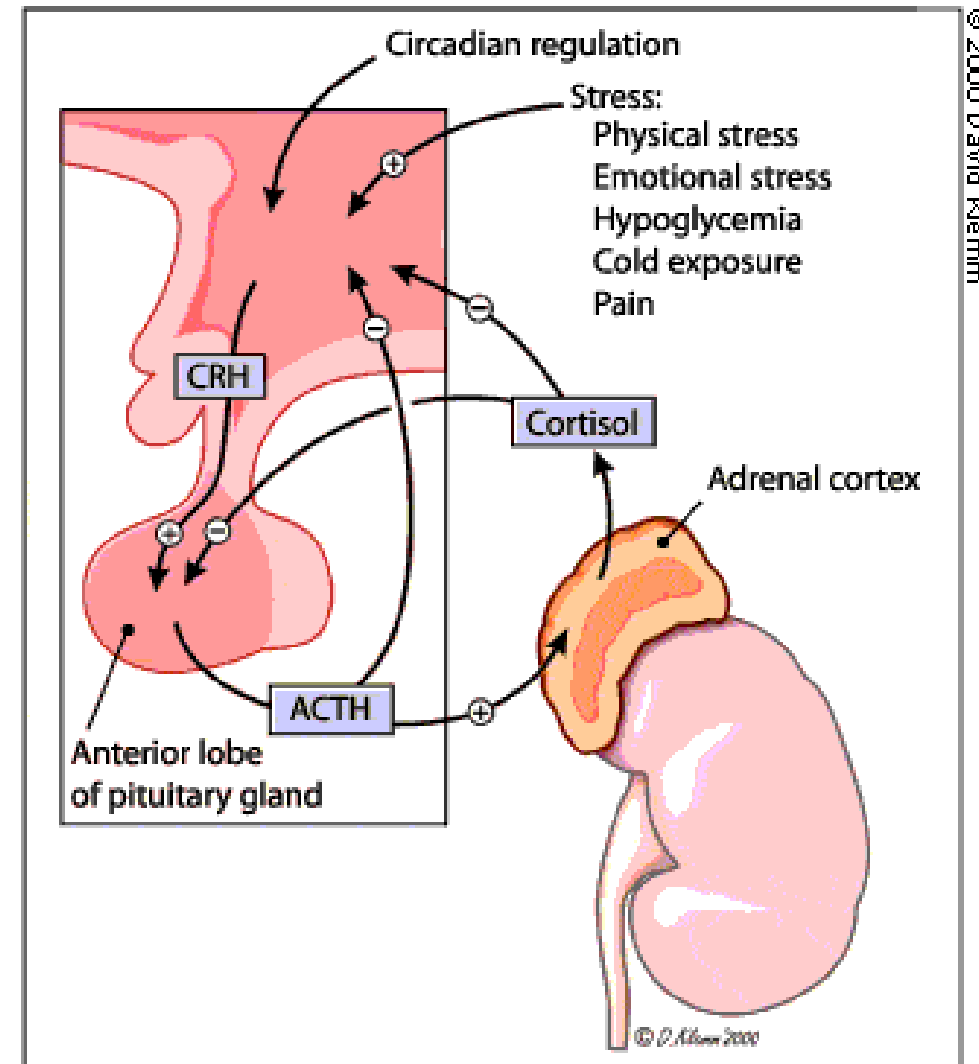


For verifisering og ved tvilstilfeller:

- **Måling av cortisol i døgnsurin.**
- **Konvensjonell deksametason suppresjonstest** : 0,5 mg x4 i 2 døgn, deretter s-cortisol klokken 08.00 dag 3. S-cortisol skal da normalt være supprimert til under 50 nmol/l.

Hvor sitter årsaken?

- Er kortisoloverproduksjonen avhengig av ACTH?
- Ja
 - CRH-test
 - MR hypofyse
 - Sinus petrosuskateterisering
- Nei
 - CT binyrer



MR-hypofyse



CT binyre



MAF Stavanger

Røntgen av lunger, CT bryst og mage



Ved tvil om hypofysær eller ektopisk produksjon ACTH-produksjon

- CRF-test:

Basalprøver for s-cortisol og p-ACTH.

Gir 100 µg CRF i.v.

s-cortisol og p-ACTH etter 30. min og 60. min.

Normal økning i cortisol og ACTH til 2-3 x nullverdien.

Kraftigere økning av ACTH ved Cushings sykdom.

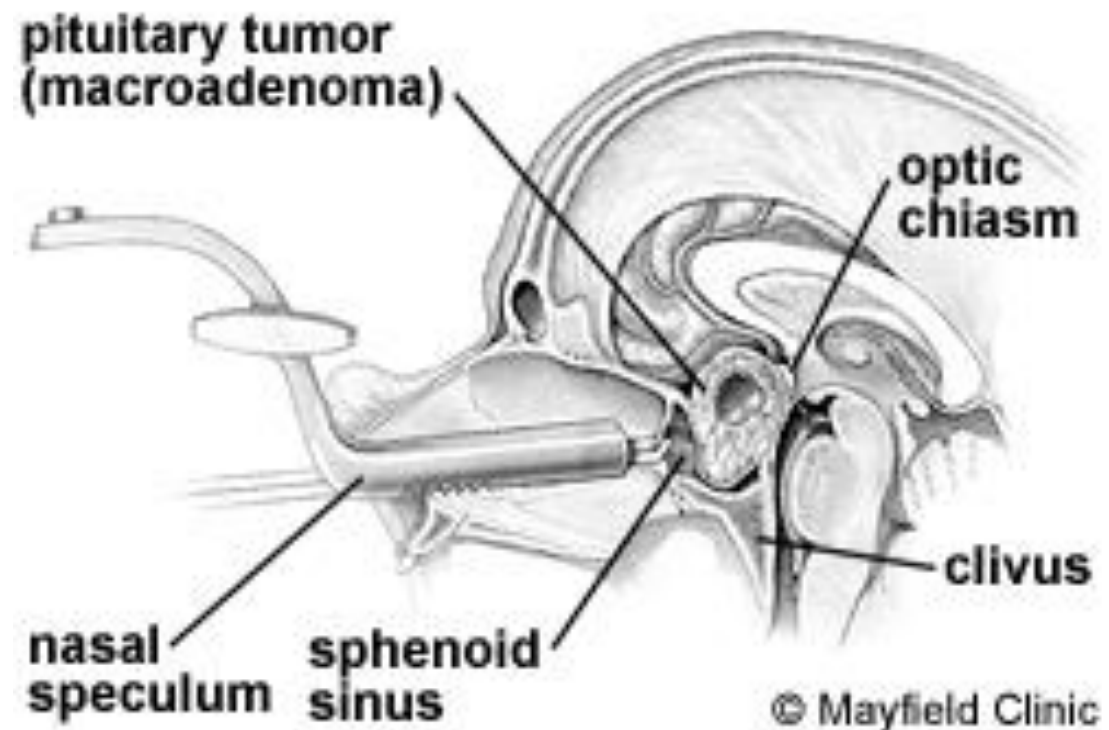
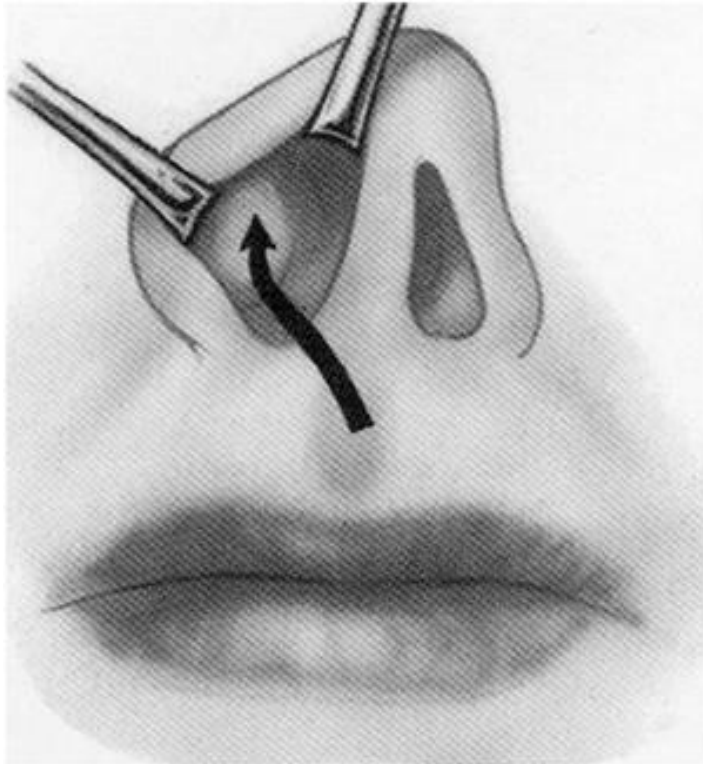
Manglende økning ved cortisolproduserende adenom ,
og ved ektopisk ACTH-produksjon.

Behandling

- Avhengig av årsaken
- Avhenger av pasientens kliniske tilstand
- Målet er å fjerne årsaken, med bevart hypofyse og binyrefunksjon.

Behandling av hypofyseadenom:

Operasjon (transsfenoidalt)



Suksessrate

- 90% helbredelse ved mikroadenom
- <50% helbredelse ved makroadenom

Behandling av binyresvulster

Laparoskopisk kirurgi



Komplikasjoner til operasjon

- Lekkasje av cerebrospinalveske
- Hjernehinnebetennelse
- Hypofysesvikt

Behandling ektopisk Cushing:

- Kirurgi
- Strålebehandling
- Cellegift

Medikamentell behandling

- Dempe kortisoloverskudd
 - Før kirurgi om alvorlig Cushing med komplikasjoner
 - Om kirurgi ikke er kurativ
 - I påvente av behandlingseffekt f eks ved strålebehandling
- Behandle og forebygge komplikasjoner
 - Blodtykksbehandling
 - Diabetesbehandling
 - Forebygge blodpropp
 - Forebygge magesår

Aktuelle medikamenter

- Enzymhemmere stopper kortisolproduksjon
 - Ketokonazol
 - Metopiron
 - Etomidate
 - Osilodrostat
- Mifepristone, hemmer kortisolreseptoren
- Mitotane, ødelegger binyreceller
- Pasereotide, virker på hypofyseadenomer



#1 Kvinne f 1936

- Forvirring, hallusinasjoner, klarer seg ikke hjemme, rask forverring og vektoppgang
- Oppfattet som psykotisk, overflyttet Sandviken.
 - Normalt blodtrykk
 - 2,7, renin 0,3
 - Kortisol kveld 4200, ACTH morgen 70 (ref<12)
- Bemerkes cushingoide stigmata
- Gitt ketokonazol, som ble lurt i henne via maten.
- Tiltakende hallusinert og aggressiv, flyttet til intensivavdelingen
- Etomidate gitt i.v. både for å senke cortisol og sedere pasienten.

#1

- ACTH-avhengig Cushings syndrom?
 - Hypofyse:
 - MR negativ
 - Binyrer:
 - forstørrede binyrer – tumor venstre side?
 - Binyrevenesampling ACTH – ingen lateralisering
 - Bryst
 - CT: ingen funn
 - Octreotidscintigrafi negativ
- Ektopisk ACTH-produksjon sannsynlig

#1

- Bilateral adrenalektomi
- Cortison og florinef i etterkant.
- Ny høyoppløslig CT: Lungetumor 1,7 cm

- Thoraxmøte: «Liten lungetumor, mistanke om ACTH-produserende tumor
- Operasjon: Kilereseksjon høy lunge, fjerning av tumor
- Patologisvar: Karsinoid tumor, 20% farger ACTH
- Endokrinoloisk pol: ACTH morgen 2,8 før cortsiontablett

