

ACTH ÜRETEN FEOKROMOSİTOMAYA BAĞLI GELİŞEN EKTOPIK CUSHİNG SENDROMU OLGUSU

Oya TOPALOĞLU¹, Şefika Burçak POLAT², Berna EVRANOS¹, Hüsniye BAŞER², Merve DİRİKOÇ³, Mehmet TOKAÇ⁴,
Serpil DİZBAY SAK⁵, Reyhan ERSOY¹, Bekir ÇAKIR¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Kliniği, Ankara

³Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, Ankara

⁴Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Ankara

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ

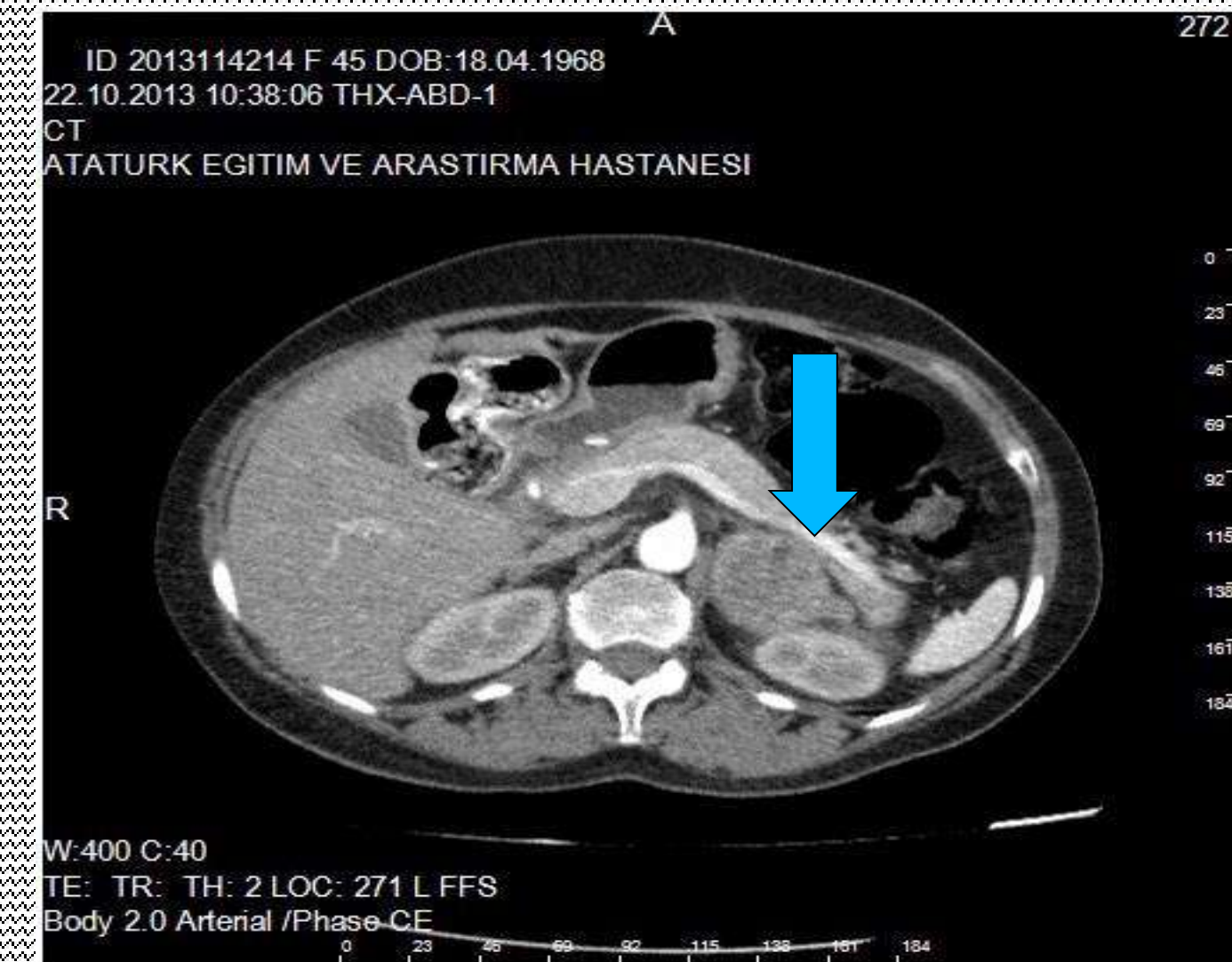
- Endojen Cushing sendromu nadir görülür. Tedavi edilmediğinde mortaliteyi arttırdığı gösterilmiştir.
- Doğru tanıyı koymak ve altta yatan etiyolojiyi aydınlatmak en uygun tedavi modalitesini belirlemek açısından büyük önem taşır.
- Ektopik Cushing tüm vakaların %10'unu teşkil eder ve genellikle küçük hücreli akciğer kanseri, pankreatik nöroendokrin tümörler, medüller tirod kanseri ve karsinoidlerden köken alır.
- Burada feokromositomadan salgılanan ACTH salınımına bağlı bir ektopik Cushing vakası sunulmuştur.

VAKA

➤ Kırk sekiz yaşında kadın hasta kliniğimize ACE inhibitörü, tiazid grubu diüretik, alfa blokör ve kalsiyum kanal blokörü içeren dördü antihipertansif tedaviye rağmen hipertansif ataklarının olması üzerine başvurdu. Hipertansif atak sırasında sistolik kan basıncının 230 mm Hg, diastolik kan basıncının 120 mm Hg'a kadar yükseldiğini ifade eden hastada eşlik eden baş ağrısı, bulantı, kusma, proksimal kas güçsüzlüğü, ciddi kilo kaybı ve çarpıntı episodları mevcut idi. Öyküsünde, hastanın hipetansiyon tanısının bir kaç ay önce konulduğu öğrenildi. 1 ay önce yine dış merkezde diyabetes mellitus tanısı konulan hastanın kan şekeri oral antidiyabetik ilaçlar ile regüle olmamış ve kısa süre içinde insülin bağımlı hale gelmişti. 16 yıl önce geçirdiği C/S dışında operasyon öyküsü mevcut değildi. Fizik muayenede hasta anksiyeteli ve depresif idi konuşurken doğru kelimeleri bulmakta güçlük çekmekteydi. Hastanın vücut ısı 38°C, nabızı 140/dk, kan basıncı 200/100 mmHg idi. Optik disk incelemesinde papilödem saptanmadı. Hastada proksimal myopati dışında Cushing sendromu düşündürecek bulgu mevcut değildi. Laboratuvar testlerinde derin hipokalemi (2.5 mmol/l), hipoalbuminemi (2.6 g/dl), ve ön planda AST olmak üzere karaciğer enzim yüksekliği mevcut idi. Hastanın kortizol düzeyi 63.4 idi ve 1mg ve 2gün 2mg deksametazon supresyon testlerinde baskılanma yoktu. 24 saatlik idrarda serbest kortizolü 23.000 µgr/gün ölçüldü, idrarda fraksiyone metanefrin ve nor metanefrin düzeyleri normal sınırlarda idi. IRMA yöntemi ile ölçülen ACTH değeri 289.3 pg/ml idi.

➤ Yüksek doz dekzametazon testinde de serum kortizolü baskılanmayan, ciddi hipokalemi, progresif seyirli kliniği ve hipofiz MRG'ında adenomu olmayan hastada ön planda ektopik Cushing düşünüldü. Bu nedenle toraks, abdomen BT ve PET CT istenilen hastanın sol adrenal bezinde 5 cm boyutunda artmış FDG tutulumu gösteren (SUV max:18) kitle tespit edildi bu lezyon dışında her hangi bir patoloji tespit edilmedi. Addison protokolü ile operasyona verilen hastanın patolojisi feokromositoma olarak geldi. PASS skoru 4 idi ve immünohistokimyada ACTH ile pozitif boyanma tespit edildi.

Resim 1. Abdomen BT görüntüsü



Resim 2. PET CT'de adrenal kitlede artmış FDG tutulumu



TARTIŞMA

➤ Ektopik ACTH salgılayan feokromositoma tanısı endokrinolog için tanısal zorluk taşıyan bir durumdur. Öncelikle yüksek klinik şüphe gerektirir. Normalde idrar metanefrin ve normetanefrin tanıda yüksek özgüllük ve duyarlılığa sahipken, bu tür olgularda idrarda çok yüksek serbest kortizol düzeyleri yanlış negatif katekolamin sonuçlarına sebep olabilir.