

Eray Onur Mert¹, Samet Yaman¹, Didem Özdemir², Nagihan Beştepe³, Dursun Ali Sağlam¹, Osman Ersoy⁴, Reyhan Ersoy², Bekir Çakır²

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları, Ankara

³Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları, Ankara

⁴Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji, Ankara

Giriş: Ektopik adrenokortikotrop hormon (ACTH) sendromu sıklıkla nöroendokrin hücrelerden köken alan tümörlerle ilişkilidir. Bu bildiride, nörolojik bulguları nedeniyle başlangıçta nonkonvulzif status epileptikus olarak değerlendirilen ve takipte ektopik ACTH salgılayan nöroendokrin tümör tanısı konulan bir hasta sunulmuştur.

Vaka: Bilinen hipertansiyonu olan 85 yaşında kadın hasta bilinç bulanıklığı nedeniyle acil polikliniğe başvurdu. Fizik muayenede kaşektikti ve beden kitle indeksi 16.7 kg/m² idi. Kranial görüntüleme akut patoloji saptanmadı. Nöroloji tarafından elektroensefalografi ile nonkonvulzif status epileptikus tanısı konarak levatiresatam başlandı. Laboratuvar incelemede glukoz, böbrek ve karaciğer fonksiyonları normaldi. İntravenöz replasman tedavisine dirençli hipokalemi (2.5 mg/dL) saptandı. Serum TSH ve sT3 düşük, sT4 normal bulundu. Serum kortizol düzeyi 126 mcg /ml (5-20 mcg/ml), ACTH 331.7 pg/mL (15-65 pg/mL), 1 mg deksametazon supresyon testi ile serum kortizol 63.4 mcg/mL olan hastanın hipofiz MR'ında hipofiz sağ yarıda 6x3 mm lezyon görüldü. Santral obezite, buffalo hörgücü, pletore ve mor stria yoktu.

Toraks BT'de sağ akciğer üst lobda 16 mm parankime ve kostal plevraya doğru uzanım gösteren düzensiz sınırlı solid lezyon saptandı. Abdomen BT'de karaciğerde fokal kalsifikasyonlar içeren 125 mm heterojen kitle ve periferinde satellit lezyonlar vardı ve bilateral adrenal bezler hipertrofikti. Karaciğerdeki lezyondan tru-cut biyopsi yapıldı ve histopatolojik olarak nöroendokrin tümör metastazı tanısı kondu. Lezyon TTF-1, sitokeratin 7, sinaptofizin ve kromagranin ile dffüz pozitif, napsin A, sitokeratin 19 ve 20, S100 ve inhibin ile negatif boyandı. Ki67 proliferasyon indeksi %10-15% idi. Bu patolojik bulgularla primer tümörün akciğer atipik karsinoid tümör olduğu düşünüldü. Hasta yoğun bakımda izleminin 20. gününde acinetobacter baumanii ilişkili sepsis nedeniyle exitus oldu.

Sonuç: Ektopik ACTH sendromu ACTH bağımlı Cushing sendromunun nadir bir nedenidir. Klasik Cushing sendromu bulguları olan ve hipofizde adenom saptanmayan hastalarda ayırıcı tanıda kolaylıkla akla gelebilir. Bununla birlikte bizim hastamızda olduğu gibi, hastaların hepsinde Cushing sendromunda beklenen fizik muayene bulguları görülmeyebilir ve klinik olarak sadece nörokognitif disfonksiyon ile prezente olabilir