

Tekrarlanan İnfierior Petrozal Sinüs Örneklemesi ile Tedavisi Değişen ACTH Bağımlı Cushing Sendromu Vakası



Leyla Akdoğan¹, Didem Özdemir¹, Gökhan Yüce², Ercan Bal³, Reyhan Ersoy¹, Bekir Çakır¹

¹ Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

² Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara

³ Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: ACTH bağımlı Cushing Sendromu (CS)'nin en sık nedeni hipofizin ACTH üreten tümörüne bağlı Cushing Hastalığı (CH) ve hipofiz dışı tümörlerden ektopik ACTH/CRH üretimidir. Biz burada biyokimyasal testleri uyumsuz olup tekrarlanan İnfierior Petrozal Sinüs Örneklemesi (IPSS) ile tedavi değişikliğine gittiğimiz vakamızı paylaşmayı uygun bulduk.

Vaka: Bilinen Tip 2 diyabetes, hipertansiyon tanıları olan 54 yaşındaki erkek hasta, bacaklarda ağrı şikayeti ile başvurduğunda çekilen lomber MRG'de L5-S1'de pars interartikularis kırığı ve kemik mineral dansitometride osteoporoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Tetkiklerinde plazma kortizolü:55.7ug/dL, ACTH:189pg/mL, 1mg dexametazon supresyon testi (DST) sonucu: 63.4 ug/dL saptandı. Bazal 24 saatlik idrar serbest kortizolü:785(3.5-45) mcg/gün tespit edildi. 2gün 2mg DST'de baskılanma görülmedi. Hipofiz MR'da ön hipofiz bezinde santral yerleşimli 8x5,5mm boyutta nodüler lezyon saptandı. 8 mg DST'de baskılanma olmadı. Hastaya IPSS yapıldı, sonucu ektopik ACTH ile uyumluydu. Ektopik odak için yapılan boyun-torako-abdominal BT ve Ga68-DOTATATE sintigrafisinde patoloji saptanmadı. Hastaya ektopik ACTH sendromu için flukonazol ve metirapon başlandı. Metirapon tedavisiyle şikayetleri gerileyen fakat 2 ay ilacı temin edemeyen hasta şikayetlerinde artış olması üzerine başvurdu. Cushing testleri tekrarlandı. CRH testi CH ile uyumluydu, 8 mg DST'de baskılanma görülmedi. Lokalizasyon testleri uyumsuz olan hastaya tekrar IPSS yapıldı, CH ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Hipofiz MR tekrarında eskisi ile benzer şekilde ön hipofiz bezinde 7x4mm boyutta lezyon izlendi. Hastaya transsfenoidal adenomektomi yapıldı. Patolojide immunohistokimyasal uygulamalarda ACTH ile pozitif boyanma tespit edildi.

Tablo 1. İlk yapılan inferior petrozal sinüs örnekleme sonuçları

	PERİFER	HİPOFİZ SOL	HİPOFİZ SAĞ
0.DK ACTH (pg/mL)	90,49	99,15	85,64
1.DK ACTH (pg/mL)	82,64	65,53	80,25
3.DK ACTH (pg/mL)	123	76,9	89,52
7.DK ACTH (pg/mL)	152,3	81,58	178,2
15.DK ACTH (pg/mL)	161,4	93,8	
20.DK ACTH (pg/mL)	166,4	168,8	148

Tablo 2. Tekrarlanan inferior petrozal sinüs örnekleme sonuçları

	PERİFER	HİPOFİZ SOL	HİPOFİZ SAĞ
0.DK ACTH (pg/mL)	117	981	620
1.DK ACTH (pg/mL)	123	8662	5035
3.DK ACTH (pg/mL)	141	9197	7265
7.DK ACTH (pg/mL)	268	6996	2989
15.DK ACTH (pg/mL)	402	2667	5558
20.DK ACTH (pg/mL)	383	3691	2393

Sonuç: Özellikle biyokimyasal testleri lokalizasyon için uyumsuz olan hastalarda tekrarlanan İPSS her ne kadar invaziv bir test olsa da hastanın tanı ve tedavisinde değişikliğe neden olabilir. ACTH bağımlı CS vakalarında lokalizasyonunda şüphe olduğunda testlerin tekrar değerlendirilmesi ve İPSS ile desteklenmesi gereklidir.