

ΑΑ067: ΣΥΝΔΡΟΜΟ CUSHING ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ ΣΕ ΒΡΕΦΟΣ 6 ΜΗΝΩΝ



Αριστέα Καρυτιάδου¹, Κυριακή Τσιρουκίδου¹, Μαρία Παπαγιάννη¹, Κωνσταντίνα Κώστα¹, Μαρία Ζιάκα¹, Εμμανουήλ Ροηλίδης¹
1. Γ΄ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Γ.Ν.Θ. "Ιπποκράτειο"

Εισαγωγή:

Το **σύνδρομο Cushing** χαρακτηρίζεται από **υπερκορτιζολαιμία** και διακρίνεται σε:

- **ιατρογενές** λόγω εξωγενούς χορήγησης γλυκοκορτικοειδών (κυρίως per os, παρεντερικά χορηγούμενων ή εισπνεόμενων και σπανιότερα τοπικών γλυκοκορτικοειδών.)
- **ενδογενές:**
 - υποφυσιακό ή νόσος του Cushing που οφείλεται σε αδένωμα της υπόφυσης.
 - επινεφριδιακό που οφείλεται συνήθως σε νεοπλασμάτα του φλοιού και σπανιότερα σε οζώδη δυσπλασία των επινεφριδίων.
 - από έκτοπη παραγωγή ACTH σε όγκους του παγκρέατος, των πνευμόνων, των νεφρών κ.α.

Σκοπός:

Διερεύνηση βρέφους Συριακής καταγωγής με φαινοτυπικά χαρακτηριστικά υπερκορτιζολαιμίας.

Υλικό:

- Θήλυ βρέφος **6 μηνών** παραπέμφθηκε από τον παιδίατρο του κέντρου υποδοχής προσφύγων για διερεύνηση πιθανού συνδρόμου Cushing λόγω **φαινοτυπικών χαρακτηριστικών υπερκορτιζολαιμίας**.
- **Ατομικό αναμνηστικό:** τελειόμηνο βρέφος φαινοτυπικά υγιών γονέων σπιζόμενο αποκλειστικά με μητρικό θηλασμό και αναφερόμενη σημαντική πρόσληψη βάρους από την ηλικία των 30 ημερών.
- **Οικογενειακό αναμνηστικό:** πατέρας με **αρθραλγίες** κάτω άκρων που αντιμετωπίζονται με **τοπική επάλειψη προπιονικής κλομπεταζόλης**.
- **Α/Ε:** ΒΣ: 7.250 gr (75^η – 90^η ΕΘ), ΜΣ: 68 cm (90^η ΕΘ), ΠΚ: 41,5 cm (50^η – 75^η ΕΘ), HR:130/min, RR: 36/min, ΑΠ:100/60 mmHg, **πανσεληνοειδές προσώπιο, βουβαλοειδής αυχέννας, υπερτρίχωση προσώπου, αυχένα, κορμού (κυρίως ράχης).**

Από τα υπόλοιπα συστήματα ουδέν παθολογικό.



Μέθοδος – Αποτελέσματα:

Κατά την εισαγωγή πραγματοποιήθηκε εκτενής εργαστηριακός έλεγχος:

- Τα χαμηλά επίπεδα κορτιζόλης και ACTH, καθώς και η κατάργηση του κερκάδιου ρυθμού έκκρισης της κορτιζόλης έθεσαν την υπόνοια καταστολής του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων με πιθανή αιτία την εξωγενή χορήγηση κορτιζόνης.
- Την 5η ημέρα νοσηλείας και παρά την αρχική αρνητική απάντηση των γονέων στην ερώτηση για πιθανή χρήση σκευασμάτων κορτιζόνης, αποκαλύφθηκε η **μακροχρόνια συστηματική επάλειψη της περιοχής των σπαραγάνων με την κρέμα προπιονικής κλομπεταζόλης** που χρησιμοποιούσε ο πατέρας για τις αρθραλγίες.
- Διενεργήθηκε δοκιμασία Synacthen που ήταν φυσιολογική:

	0'	30'	60'
Κορτιζολη (μg/dl)	4,91	17,40	21,10

- Λόγω αδυναμίας διενέργειας low dose Synacthen test δόθηκαν οδηγίες υποστήριξης με εξωγενή χορήγηση υδροκορτιζόνης σε καταστάσεις stress μέχρι τη συμπλήρωση του 1ου έτους ζωής.
- Τρεις μήνες αργότερα στον προγραμματισμένο επανέλεγχο του βρέφους παρατηρήθηκε βελτίωση της κλινικής του εικόνας και η πορεία κατά την διάρκεια της παρακολούθησής του ήταν ομαλή χωρίς να απαιτηθεί η εξωγενής χορήγηση υδροκορτιζόνης.



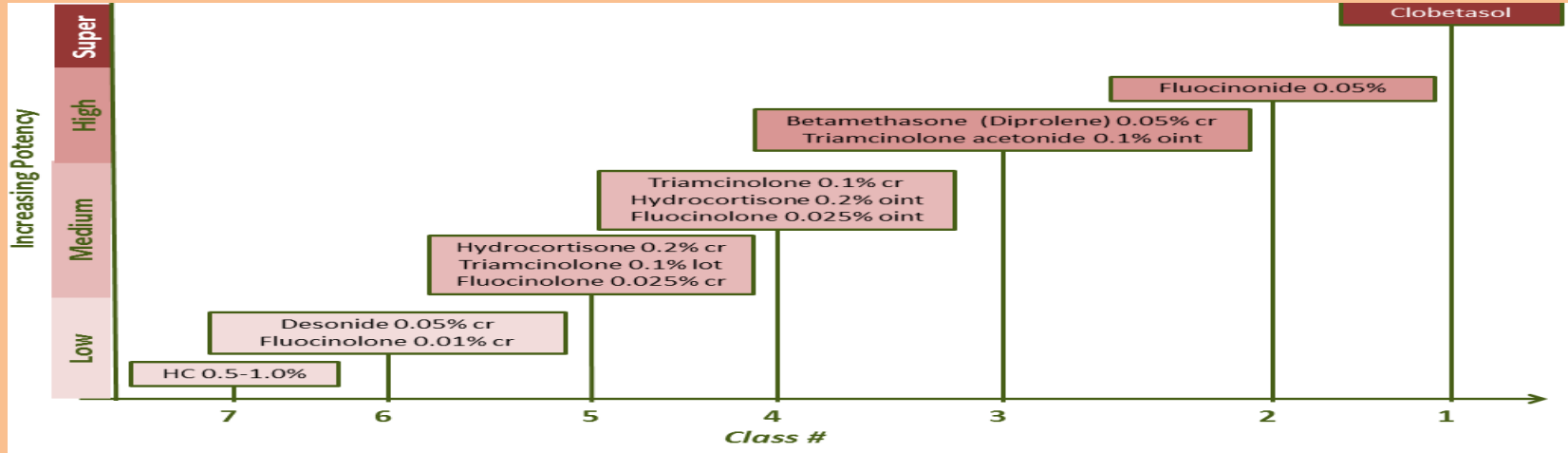
WBC	10,10 K/μL
Hb	12,1 g/dl
SGOT	48 U/L
SGPT	37 U/L
Glu	79 mg/dl
Ur	11 mg/dl
Cr	0,34 mg/dl
K	5,1 mmol/l
Na	136mmo/l
Ca	10,5 mg/dl
P	5,4 mg/dl
CRP	1,30 mg/L

Ορμόνες	Επίπεδα
TSH	2,680 mIU/L
FT4	1,27 ng/dl
FSH	3,23 IU/L
LH	< 0,10 IU/L
PRL	15,30 IU/L
ACTH	1,5 pg/ml
Κορτιζόλη πρωί	2,56 μg/dl
Κορτιζόλη απόγευμα	4,03 μg/dl
17OHP	0,91 ng/ml
DHEAS	7 μg/ml
Testo	< 2,5 ng/dl

Συμπεράσματα - Συζήτηση:

Το σύνδρομο Cushing είναι μια σπάνια κλινική οντότητα στους παιδιατρικούς ασθενείς, με **επίπτωση 2 – 5 νέες περιπτώσεις/10⁶ πληθυσμό/έτος**.

Η **συνηθέστερη αιτία** του είναι η **εξωγενής χορήγηση κορτικοστεροειδών**, συχνότερα per os ή παρεντερικών, σπάνια όμως και τοπικά εφαρμοζόμενων.



Τα παιδιά είναι περισσότερο επιρρεπή σε εκσεσημασμένη συστηματική απορρόφηση των τοπικών κορτικοστεροειδών για 2 λόγους:

- έχουν αυξημένη αναλογία επιφάνειας σώματος σε σχέση με το βάρος τους.
- η χρήση των κορτικοστεροειδών στη βρεφική ηλικία, γίνεται συνήθως στην περιοχή της πάνας, όπου το μικρό πάχος δέρματος ευνοεί τη συστηματική απορρόφηση του κορτικοστεροειδούς.

Το σύνδρομο Cushing μπορεί να οδηγήσει δευτεροπαθώς σε **καταστολή του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων** και στην εμφάνιση απειλητικής για τη ζωή **επινεφριδιακής ανεπάρκειας**.

Ο παιδίατρος οφείλει να δίνει στους γονείς **σαφείς οδηγίες χρήσης των τοπικών κορτικοστεροειδών** (ποσότητα εφαρμογής, ημερήσια δόση, ασφαλές χρονικό διάστημα εφαρμογής) και να επαγρυπνά για πιθανή εμφάνιση του συνδρόμου και των επιπλοκών του.