

ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ ΦΟΥΝΤΑΣ

“Σύνδρομο Cushing στην κύηση”

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή

Το σύνδρομο Cushing είναι ένα συστηματικό νόσημα που προκαλείται από την παρατεταμένη έκθεση του ανθρώπινου οργανισμού σε αυξημένα επίπεδα γλυκοκορτικοειδών. Κατά την κύηση απαντάται σπάνια επειδή η υπερκορτιζολαιμία προκαλεί διαταραχές της ωοθυλακιορρηξίας και σχετική υπογονιμότητα.

Σκοπός της παρούσας διπλωματικής εργασίας είναι η ανασκόπηση της βιβλιογραφίας προκειμένου να αναζητηθούν απαντήσεις σχετικά με το σύνδρομο Cushing κατά την κύηση.

Υλικό και Μέθοδοι

Πραγματοποιήθηκε έρευνα στη βάση δεδομένων του PubMed μέχρι τον Ιούνιο του 2014 και μελετήθηκαν όλες οι αναφορές συνδρόμου Cushing κατά τη διάρκεια της κύησης, οι οποίες είχαν συγγραφεί στην αγγλική και τη γαλλική γλώσσα.

Αποτελέσματα

Ανευρέθηκαν αναφορές 177 κυήσεων με σύνδρομο Cushing από 146 γυναίκες. Τα αίτια του συνδρόμου περιλάμβαναν κυρίως το αδένωμα επινεφριδίου, τη νόσο Cushing και το καρκίνωμα του επινεφριδίου.

Η διάγνωση στηρίχθηκε σε απώλεια του κερκάδιου ρυθμού έκκρισης της κορτιζόλης και σε αυξημένες συγκεντρώσεις κορτιζόλης ούρων 24ώρου. Η διαφοροδιάγνωση του αιτίου στηρίχθηκε στα επίπεδα της κορτικοτροπίνης (ACTH), σε δοκιμασία καταστολής με υψηλή δόση δεξαμεθαζόνης (8 mg) και σε απεικονιστικό έλεγχο.

Οι πιο συχνές επιπλοκές, από την πλευρά της μητέρας, ήταν η υπέρταση, ο σακχαρώδης διαβήτης κύησης και η προεκλαμψία. Από τη πλευρά του εμβρύου ήταν η προωρότητα, η υπολειπόμενη ενδομήτρια ανάπτυξη και ο θάνατος.

Το ποσοστό των ζωντανών εμβρύων που γεννήθηκαν ήταν μεγαλύτερο στις έγκυες που, κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, έλαβαν αγωγή για το σύνδρομο Cushing, σε αντίθεση με αυτές που έλαβαν μόνο συντηρητική αγωγή. Σχεδόν σε όλες τις μητέρες που έλαβαν θεραπεία, η ύφεση της υπερκορτιζολαιμίας συνοδευόταν από ύφεση της υπέρτασης και του σακχαρώδη διαβήτη.

Η κύρια θεραπευτική επιλογή ήταν η χειρουργική επέμβαση, αναλόγως του αιτίου, κυρίως κατά το δεύτερο τρίμηνο της κύησης. Εναλλακτική επιλογή αποτελούσε η φαρμακευτική αγωγή, κυρίως με τη χρήση της μετυραπόνης και δευτερευόντως της κετοκοναζόλης.

Συμπεράσματα

Το σύνδρομο Cushing κατά την κύηση αποτελεί μία σπάνια οντότητα με αρκετά δύσκολη διάγνωση, λόγω της φυσιολογικής υπερκορτιζολαιμίας που χαρακτηρίζει την εγκυμοσύνη. Οι σοβαρές επιπλοκές που προκαλεί κάνουν αναγκαία την άμεση αντιμετώπιση του, ενώ επιτακτική είναι η ανάγκη για θέσπιση κριτηρίων και κατευθυντήριων οδηγιών για τη διάγνωση και τη θεραπεία του.

Λέξεις Κλειδιά: Σύνδρομο Cushing, Υπερκορτιζολαιμία, Νόσος Cushing, Κύηση, Επινεφρίδια

ABSTRACT

Introduction

Cushing syndrome is caused by prolonged exposure to elevated levels of either endogenous or exogenous glucocorticoids. It occurs rarely during pregnancy because cortisol excess is associated with high prevalence of ovulatory disturbances and relative infertility.

The objective of this paper is to review the literature and provide find important information regarding Cushing syndrome in pregnancy.

Materials and Methods

PubMed was searched, up to June 2014, to identify cases of Cushing syndrome in pregnancy, written in English or French.

Results

177 reports were identified in 146 women. Cushing syndrome was characterised by an elevation in 24 hour urine free cortisol and the absence of diurnal rhythm of cortisol secretion. Differential diagnosis was based on ACTH levels, high dose dexamethasone suppression test (8 mg) and imaging. The cause of Cushing syndrome was mainly adrenal adenoma followed by Cushing disease and adrenal carcinoma.

The most common maternal complications were hypertension, gestational diabetes mellitus and preeclampsia. On the other hand, most frequent fetal complications were prematurity, intrauterine growth restriction and death.

There was a higher percentage of live births in pregnant women who received specific treatment for Cushing syndrome compared to those who received conservative therapy for associated manifestations. In all women who received treatment, the reduction of cortisol levels was accompanied by remission of hypertension and diabetes.

Main therapeutic measure was surgery, preferably in the second trimester. Primary medical therapy, including mostly metyrapone and secondarily ketoconazole, was considered as second choice.

Conclusion

Cushing syndrome in pregnancy is a rare condition with difficult diagnosis due to the physiologic changes of pregnancy. Because of its severe complications, treatment is critical. There is also a need for development of criteria for interpretation of diagnostic tests and of clinical guidelines regarding the therapeutic choices.

Keywords: Cushing syndrome, hypercortisolemia, Cushing disease, adrenals