

Cushing-szindróma

Betegtájékoztató

Mit értünk Cushing-szindróma és Cushing-kór alatt?

A kiváltó októl függetlenül, Cushing-szindrómának nevezzük mindazokat a betegségeket, amelyekben a mellékvesékben túl sok kortizol képződik. Egyes betegekben az a Cushing-szindróma oka, hogy a mellékvesékben daganat vagy daganatok alakul(nak) ki. Más betegek esetében a mellékvesék kortizol termelését serkentő ACTH túltermelése okozza a betegséget. Abban az esetben, ha az ACTH-túltermelés forrása az agyalapi mirigy, Cushing-kórról beszélünk.

A Cushing-szindróma meglehetősen ritka betegség. Nőkben gyakoribb, mint férfiakban, és általában 20-40 éves életkorban kezdődik.

Mi a kortizol?

A kortizol a mellékvese termeli, nélkülözhetetlen az élethez. A kortizol teszi lehetővé azt, hogy reagálni tudjunk a különböző stressz-helyzetekre, köztük a betegségekre. A kortizolnak a szervezet minden szövetére van hatása. A kortizol hullámokban választódik ki, legnagyobb mennyiségben a korareggeli, legkisebb mennyiségben az éjszakai órákban.

Mi okozza a Cushing-szindrómát és a Cushing-kórt?

- 1) A Cushing-szindrómát a szervezetben kialakuló jó- és rosszindulatú daganatok okozhatnak. Néha a mellékvesében elhelyezkedő daganat termel túl sok kortizolt. Cushing-szindrómát okozhat az agyalapi mirigy ACTH-termelő daganata is (az összes eset kb. 70%-a). Fontos megjegyezni, hogy az agyalapi mirigy daganatai gyakorlatilag sosem rosszindulatúak.
- 2) ACTH-termelő daganat azonban a szervezetben másutt is kialakulhat, ezeket hívjuk ektópiás ACTH-termelő daganatnak (az összes eset kb. 15%-a).
- 3). Cushing-szindrómát okozhatnak az egyik vagy mindkét mellékvese jó- vagy rosszindulatú daganatai (kb. 15%)

Mit jelent a iatrogén Cushing-szindróma?

Napjainkban a Cushing-szindrómának az előbb említetteknél is jóval gyakoribb oka a legkülönbözőbb betegségek kezelésében gyakran alkalmazott, a kortizolhoz hasonló hatású gyógyszerek (prednisolon, methyl-prednisolon, dexamethason, stb.) nagy adagjának vagy hosszú időn át történő szedése.

Melyek a Cushing-szindróma tünetei?

A betegség legfontosabb jeleit és tüneteit az alábbi táblázatban foglaltuk össze. Nem minden betegnél azonosak a klinikai tünetek. Néhány beteg esetében csak egy-két enyhe tünet áll fenn, mint például hízás, a havivérzés rendszertelensége. A betegség súlyosabb formáiban szenvedőknél csaknem valamennyi tünet és panasz jelen lehet. A leggyakoribb tünet a testsúly-gyarapodás (különösen a törzsi túlsúlyú ill hasi elhízás; azaz anélkül, hogy a zsírszövet a végtagokon szaporodna), a magas vérnyomás, továbbá memória-zavar, a hangulat és a koncentrálóképeség zavarai. A szervezetben a fehérjék fokozottan bomlanak le, ezért gyakori az izomgyengeség.

A Cushing szindróma tünetei	
Gyakori tünetek	Ritkábban előforduló tünetek
Testsúly-növekedés	Alvászavar, álmatlanság
Magasvérnyomás	Fertőzések gyakoribb jelentkezése
A rövid-távú emlékezet romlása	A bőr sorvadása és „bepedései” (striák)
Ingerlékenység	Sérülékeny bőr
Fokozott szőrnövekedés	Depresszió
Pirospozsgás arc	Csontritkulás
Kerek arc (holdvilág arc)	Akné-képződés
Fáradékonyság	Kopaszodás (nőknél)
A koncentrálóképeség romlása	Csípőtáji és vállövi izomgyengeség
Rendszertelen havivérzés	Cukorbetegség

Hogyan tudjuk igazolni, hogy valóban Cushing-szindrómáról van szó?

A leggyakrabban használt tesztekkel a vér, a vizelet vagy a nyál kortizol tartalmát mérjük. A kortizol-túltermelés kimutatása történhet úgy is, hogy a kortizol hatását utánozó dexamethasont adunk, szájon át, tablettá formájában (dexamethason szuppressziós teszt). Ha a kortizol-termelés szabályozása megfelelő, dexamethason hatására csökken a kortizol képződése, míg Cushing-szindrómás betegek kortizol termelése nem változik.

Gyakran előfordul, hogy az első kivizsgálási „körben” nem jutunk teljesen biztos eredményre. Ilyenkor 3-6-12 hónap múlva érdemes megismételni a vizsgálatokat.

Mi az a pszeudo-Cushing-szindróma?

A Cushing-szindrómát utánozó állapotokat összefoglalóan pszeudo-Cushing-szindrómának hívjuk. Ezek közül a leggyakoribb állapotok ill. betegségek: túlzott fizikai terhelés, terhesség, kezeletlen cukorbetegség, alvási apnoe szindróma, krónikus fájdalom és krónikus stressz, alkoholizmus, számos pszichiátriai betegség (leggyakrabban a depresszió), extrém elhízás.

Melyek azok a hormonvizsgálatok, amelyek segítségével pontosan diagnosztizálható a Cushing-szindróma?

A mellékvese eredetű Cushing-szindrómás betegek ACTH koncentrációja a vérben alacsony, az egyéb eredetű Cushing-szindrómás betegeké normális vagy magas.

Az ACTH-termelő daganatok két formájának (agyalapi mirigy eredetű ill. a szervezetben másutt kialakuló ACTH-túltermelés) elkülönítésére a legjobb vizsgálat a sinus petrosus inferiorok katéterezése és az ezt követő vérmintavétel (angol betűszóval: IPSS). A vizsgálat lényege az, hogy a lágyékhajlatban futó vena femorális megszúrásával katétereket vezetünk fel egészen az agyalapi mirigy közeléig, mindkét oldalon, vérvétel céljából.

A beavatkozás során egy olyan anyag is beadásra kerül, ami növeli az agyalapi mirigyből felszabaduló ACTH mennyiségét. Ha a különböző helyekről vett vérminták ACTH koncentrációját meghatározzuk, meg tudjuk állapítani, hogy az ACTH-túltermelés forrása az agyalapi mirigy vagy pedig a szervezet egyik másik pontja.

Néhány más vizsgálat is használatos a Cushing-kór diagnosztizálására, mint például a nagy dózisú dexamethason szuppressziós teszt, vagy a kortikotropin-releasing hormon (CRH) stimulációs teszt. Az orvos gyakran több vizsgálat elvégzését is kéri.

Mikor és milyen módszerrel érdemes magát az agyalapi mirigyet ábrázolni?

Cushing-szindróma gyanúja esetén először a hormonvizsgálatokkal kell eldönteni, hogy a betegség fennáll-e vagy sem. Az agyalapi mirigyet képalkotó vizsgálattal csak akkor érdemes vizsgálni, ha a Cushing-szindróma diagnózisa biztos és az ACTH nem alacsony.

Az agyalapi mirigyet ún. mágneses rezonanciás vizsgálattal (MRI) tudjuk ábrázolni. Tudni kell, hogy az egészséges emberek akár 10%-ában is lehet hypophysis tumor. Ezért az MRI-n észlelt rendellenesség önmagában nem utal Cushing-kórra. A Cushing-kóros betegek kb. 50%-ában a hypophysis daganat olyan kicsi, hogy még az MRI vizsgálat során sem ábrázolódik.

Mikor és milyen képalkotó módszerrel érdemes a mellékveséket ábrázolni?

Igazolt Cushing-szindróma esetén, ha a vér ACTH koncentrációja alacsony. A mellékvesék vizsgálatára legalkalmasabb a CT-vizsgálat.

Mik a választási lehetőségek a Cushing-kór kezelésében?

A hormontúltermelést okozó daganat eltávolítása mindig a legcélravezetőbb kezelés. Ha ez bármilyen okból nem lehetséges, és a betegséget ACTH-túltermelés okozza, meg lehet próbálni az ACTH-termelést csökkentő gyógyszerek adását. Ha gyógyszeres kezelésre szorul a beteg, leggyakrabban olyan gyógyszereket alkalmazunk, amelyek a mellékvesék kortizol-termelését csökkentik.

Mit tehet a beteg a Cushing-szindróma kezelése érdekében?

Törődjön többet az egészségével, étkezzon egészségesen, tornázzon rendszeresen, de tartózkodjon a nagy energiát kívánó testmozgástól, az esés lehetőségével járó sportolástól!

Tekintettel arra, hogy Cushing-szindrómában a csontok meggyengülnek, kerülje csonttörést. Tájékoztódjon orvosától, hogy elegendő-e az Ön étrendjében a kalcium és a D-vitamin. Ezek erősítik a csontokat.

Hagyja abba a dohányzást! Ne fogyasszon túl sok alkoholt!

Az orvos által elrendelt gyógyszereket az előírt adagban és ideig szedje!

Ha bármelyik tünete, panasza súlyosbodik, keresse fel orvosát!

Eredményes műtét után megszűnik minden tünet?

Sikeres műtét után a Cushing-szindróma legtöbb szövődménye többé-kevésbé visszafejlődik vagy legalábbis jelentősen mérséklődik, könnyebben kezelhetővé válik. Műtét után jó néhány hónapon át a szervezetben kortizol-hiány léphet fel, ami miatt a hiányzó hormont gyógyszer adása révén kell pótolni. Súlyos kortizol-hiány esetén életveszélyes állapot is kialakulhat. Cushing-szindróma miatt végzett műtét után bármikor jelentkező gyengeség, influenza-szerű tünetek esetén azonnal keresse fel orvosát!

Ez a tájékoztató jellegénél fogva csak röviden tartalmazza az adott betegséggel kapcsolatos ismereteket. Részletesebb tájékoztatást az Ön vizsgálati eredményeit, esetleges egyéb betegségeit is ismerő kezelőorvosától kaphat.

A betegtájékoztató a Magyar Endokrinológiai és Anyagcsere Társaság vezetősége jóváhagyásával készült. Összeállította:

Dr. Tóth Miklós
egyetemi docens
Semmelweis Egyetem,
II. Belgyógyászati Klinika