

Cushingův syndrom: současný pohled

Michal Kršek

III. interní klinika–klinika endokrinologie a metabolismu,

1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Cushingův syndrom je vzácné endokrinní onemocnění, které významně postihuje své nositele a je spojené s významně zvýšenou morbiditou a mortalitou, především v důsledku kardiovaskulárních poruch a komplikací. Zvýšená morbidita a mortalita přetrvávají dokonce řadu let po úspěšné léčbě. Včasné stanovení diagnózy a časná léčba mají proto velký význam. Je nezbytné zdůraznit, že diagnostika a diferenciální diagnostika Cushingova syndromu patří mezi nejobtížnější v klinické endokrinologii, především v důsledku variabilní etiologie a také nedostatečné senzitivity a specifity používaných testů. Toto rovněž platí pro léčbu, která musí být často komplexní a musí zahrnovat rovněž léčbu komorbidit.

Klíčová slova: Cushingův syndrom, klinický obraz, diagnostika, léčba.

Cushing's syndrome: current view

Cushing's syndrome is a rare endocrine disorder that significantly affects patients and is associated with significantly increased morbidity and mortality, mainly due to cardiovascular disorders and complications. Increased morbidity and mortality persist even many years after the successful cure. Therefore, early diagnosis and treatment are of eminent importance. It is necessary to state that diagnosis and differential diagnosis of Cushing's syndrome belong to the most difficult ones in clinical endocrinology mainly for variable aetiology and also not sufficiently good performance of diagnostic tests. That also pays for the treatment that often has to be complex and has to include also the treatment of comorbidities.

Key words: Cushing's syndrome, clinical presentation, diagnosis, treatment.

Definice a epidemiologie

Cushingův syndrom (CS) je pojmenován podle amerického neurochirurga Harvey W. Cushinga, který ho poprvé komplexně popsal v roce 1932 (1). Jedná se o soubor příznaků, který vzniká následkem dlouhodobé nadměrné autonomní produkce kortizolu a jeho působení na buňky, tkáně a orgány lidského těla a komplexně a závažně postihuje své nositele. **Exogenní či iatrogenní CS** je způsoben dlouhodobým působením glukokortikoidů podávaných systémově a podobá se klinicky endogennímu CS. **Endogenní CS** patří mezi vzácná onemocnění. Jeho prevalence a incidence se podle jednotlivých prací liší. Incidence se pohybuje mezi 0,7–3,0 případy na 1 000 000 obyvatel a 1 rok a prevalence mezi 22–55 případy na 1 000 000 obyvatel (2, 3, 4). K dalším stavům, které je v souvislosti s CS potřeba uvést, patří následující: **Cyklický (periodický) CS** je stavem, kdy se střídají období

aktivity onemocnění s obdobími neaktivními, ve kterých někdy může být přítomen i funkční hypokortikalismus. Tato forma je obtížná z hlediska diagnostiky, diferenciální diagnostiky i managementu. Může se vyskytovat u všech forem (centrální, periferní i ektopické – viz níže).

Pseudo-Cushingův syndrom je název pro hypersekreci kortizolu v důsledku aktivace osy hypothalamus-hypofýza-nadledviny. Tato hypersekrece není zcela autonomní a vyskytuje se u různých stavů. Patří sem například etylismus, depresivní porucha, obezita, ale i například mentální anorexie. **Mírná autonomní nadprodukce kortizolu (mild autonomous cortisol secretion – MACS)**. Tento termín se nejčastěji používá v souvislosti s tzv. incidentalomy nadledvin, ve kterých dochází k autonomní nadprodukci kortizolu, která však nedostačuje k rozvoji manifestního CS. Je však pravděpodobné, že při dlouhodobém trvání své nositele poškozuje.