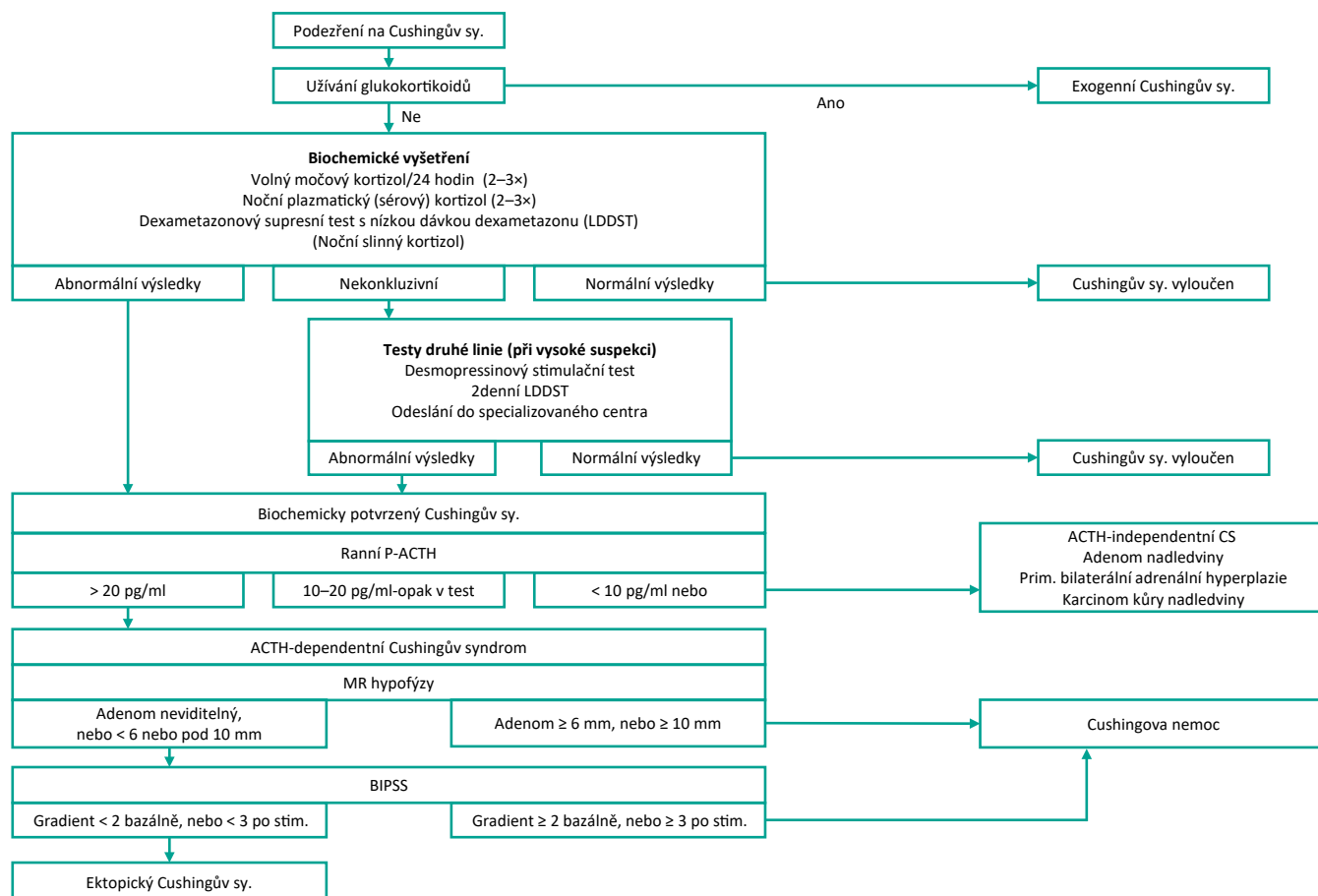


Obr. 1. Diagnostika a diferenciální diagnostika Cushingova syndromu



Upraveno dle: Reincke M, Fleseriu M. Cushing syndrome: a review. *JAMA* 2023;330(2):170-180.

svědčí stimulace koncentrací ACTH o více než 35 % výchozích hodnot po aplikaci kortikoliberinu. Pokud k této stimulaci nedojde, svědčí to pro paraneoplastický CS s vysokou senzitivitou a specificitou. Test však v současné době pro nedostupnost CRH neprovádíme.

Katetrizace obou sinus petrosi inferiores (BIPSS) se simultánními odběry krve ze sinus petrosus inferior (SPI) je nejspolehlivější metodou v dif. dg. ACTH-dependentních forem CS. Po zavedení katétrů do obou SPI cestou vv. femorales a zavedení periferní žilní kanyly následují odběry krve na stanovení koncentrací ACTH, které se provádí bazálně (před) a dále 2,5, 5 a 10 minut po i. v. aplikaci 10 µg desmopresinu. Poté se kalkuluje poměr koncentrací ACTH z SPI a z periferní krve a hodnoty nad 2 bazálně a nad 3 po stimulaci svědčí pro centrální CS, menší poměr pro paraneoplastický CS.

Hodnocení testů a rozhodovací proces. Součástí diferenciální diagnostického postupu je i provedení magnetické rezonance hypofýzy (MR). Nejvíce doporučovaný postup je následující: a) pokud zjistíme na MR hypofýzy jasný adenom o velikosti 6 mm a více, klinický obraz je kompatibilní s Cushingovou chorobou a nejméně jeden z diagnostických dynamických testů podporuje její diagnózu, je indikováno neurochirurgické řešení hypofyzárního adenomu, b) pokud na MR hypofýzy není zobrazitelný adenom hypofýzy a/nebo pro Cushingovu chorobu nesvědčí výsledky dynamických testů, nebo když klinický obraz či jiné vyšetřovací metody svědčí pro pravděpodobný paraneoplastický CS, je indikováno provedení BIPSS k určení etiologie nadprodukce ACTH.

Pokud výsledek BIPSS svědčí pro hypofyzární nadprodukcí ACTH, je indikován neurochirurgický výkon na hypofýze i při nepřítomnosti adenomu na MR. Pokud výsledek BIPSS svědčí pro ektopický CS, je indikováno pátrání po ektopickém zdroji nadprodukce ACTH.

Po zjištění **ACTH-independentního CS** následuje CT či MR vyšetření nadledvin, které může prokázat následující situace: **a) tumor nadledviny na jedné straně a atrofická nadledvina kontralaterálně**, kdy tumor na jedné straně je kortizol produkujícím adenomem nebo karcinomem a kontralaterální zdravá nadledvina je většinou menší díky zpětnovazebnému útlumu osy HPA, **b) bilaterální zvětšení nadledvin** nalézáme u ACTH-independentního CS zřídka a může k němu dojít při následujících situacích: AIMAH (BiMAH), bilaterální kortizol produkující tumory (adenomy, raritně karcinomy), na jedné straně kortizol produkující tumor (adenom nebo karcinom), na druhé straně afunkční tumor (většinou adenom; incidentalom), **c) bilaterálně malé nebo normálně velké nadledviny**, pokud vyloučíme exogenní přívod glukokortikoidů, jedná se o raritní PPNAD.

Zjednodušený algoritmus diagnostiky a diferenciální diagnostiky CS je uveden na obrázku 1.

Léčba

Vzhledem k povaze CS, komplexnímu postižení organismu a významně zvýšené morbiditě a mortalitě, je indikována časná a pokud možno etiologicky cílená léčba. Obecné cíle léčby CS jsou následující: