



Casos clínicos

Subfertilidade: diagnóstico tardio de síndrome de Cushing

Ana Pires Gonçalves*, Fernando Baptista, Ema Nobre, Ana Paula Barbosa, Vera Simões, Isabel do Carmo e Mário Mascarenhas



Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido a 16 de janeiro de 2014
Aceite a 3 de setembro de 2014
On-line a 18 de novembro de 2014

Palavras-chave:

Hipercortisolismo
Síndrome de Cushing
Fraturas de fragilidade
Subfertilidade

R E S U M O

A síndrome de Cushing resulta de exposição crónica a níveis excessivos de glicocorticoides. A sua investigação e abordagem continua a ser um desafio diagnóstico, uma vez que, por um lado, apresenta um espectro clínico abrangente que inclui sintomas e sinais pouco específicos como o excesso ponderal, depressão, HTA, alteração do metabolismo dos hidratos de carbono, o que dificulta o diagnóstico em fase precoce da doença, por outro lado, a síndrome de Cushing de causa endógena associa-se a uma grande variedade de patologias com baixa prevalência. Apesar de cada vez mais clínicos considerarem este diagnóstico, a falta de articulação entre os profissionais e uma visão pouco global do paciente conduz em alguns casos a diagnóstico tardio, com impacto sobre a morbilidade e mortalidade. Na ausência de tratamento a taxa de mortalidade aumenta 50% em 5 anos¹.

Neste artigo apresentamos o caso de uma doente com quadro exuberante de síndrome de Cushing, com diagnóstico tardio e consequente atrofia do córtex da suprarrenal contralateral com necessidade prolongada de terapêutica de substituição.

A propósito deste caso clínico revemos os aspetos mais importantes de rastreio, diagnóstico e tratamento de síndrome de Cushing. Adicionalmente revemos os aspetos relacionados com prognóstico.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

Subfertility: Late Diagnosis of Cushing's Syndrome

A B S T R A C T

Cushing's Syndrome results from chronic exposure to excessive levels of glucocorticoids. It's investigation and management remains an on-going challenge in clinical endocrinology. It is a rare condition with a broad clinical spectrum, including non-specific symptoms such as obesity, depression and muscle weakness with high prevalence in general population, what hinders the diagnosis. Despite the clinicians considering this diagnosis more often, the lack of articulation between professionals and poor global vision about the patient leads in some cases to a late diagnosis, with impact on morbidity and Mortality. In Cushing Syndrome the mortality is increased 50% in 5 years¹.

In this paper we present a case of exuberant Cushing's syndrome, with late diagnosis, and atrophy of the adrenal cortex with consequent need of replacement therapy after treatment.

We review the most important aspects of screening, diagnosis and treatment of Cushing's syndrome and aspects related with prognosis.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Hypocortisolism
Cushing's syndrome
Fragility fracture
Subfertility

Introdução

A síndrome de Cushing resulta da exposição crónica a níveis excessivos de glicocorticoides. A síndrome de Cushing endógena é rara, com uma incidência anual de 0,1-1,0 novos casos por 100.000 indivíduos¹.

* Autor para correspondência.
Correio eletrónico: aa.pgoncalves.hsm@gmail.com (A. Pires Gonçalves).

Os sintomas e sinais que a caracterizam dependem do grau de elevação do cortisol e tempo de exposição. Em fase precoce o espectro clínico inclui sintomas e sinais pouco específicos e muito prevalentes na população geral, como o excesso ponderal, hipertensão arterial (HTA), alteração do metabolismo dos hidratos de carbono, depressão, de que resultam 2 implicações: necessidade frequente de investigação e dificuldade de diagnóstico em fase precoce da doença.

O aparecimento destas características em simultâneo e, posteriormente, o desenvolvimento de sinais mais específicos (em particular a distribuição do tecido adiposo central, miopatia proximal, fragilidade cutânea, alterações menstruais/fertilidade, perda acelerada de densidade mineral óssea e fraturas de fragilidade em indivíduos sem fatores de risco conhecidos) deverão fazer suspeitar o diagnóstico.

A síndrome de Cushing pode ser causada por uma grande variedade de patologias raras, que podem ser agrupadas em síndrome de Cushing ACTH dependente e hormona adrenocorticotrófica (ACTH) independente.

A síndrome de Cushing ACTH independente é a menos frequente, responsável por apenas 15% dos casos². Neste grupo inclui-se o adenoma e carcinoma do córtex da suprarrenal e as hiperplasias micronodulares pigmentadas (esporádica ou integrada no complexo de Carney) e macronodulares (associada frequentemente a síndrome de Cushing cíclica)^{3,4}.

A falta de articulação entre os profissionais e uma visão pouco global do paciente conduz em alguns casos a diagnóstico tardio, com impacto sobre a morbidade.

Apresentamos o caso de uma doente com quadro exuberante de síndrome de Cushing, associada a adenoma do córtex da suprarrenal, em que o diagnóstico foi tardio, condicionando a atrofia do córtex da suprarrenal contralateral e necessidade de terapêutica de substituição.

A propósito deste caso clínico revemos os aspetos mais importantes de rastreio, diagnóstico, tratamento e prognóstico da síndrome de Cushing.

Relato do caso clínico

Doente de 29 anos, sexo feminino, assintomática até aos 25 anos, altura em que iniciou oligomenorreia, sem outros sintomas associados.

Por indicação do ginecologista assistente iniciou um anticoncepcivo oral combinado (ACO) com regularização dos ciclos menstruais. Na altura fez avaliação laboratorial e ecográfica que «não terá mostrado alterações» (sic).

No ano seguinte suspendeu o ACO com o objetivo de engravidar. Após cerca de um ano sem sucesso recorreu a uma clínica de fertilização e engravidou em resultado de tratamento hormonal.

Nessa altura, apresentava um aumento ponderal significativo, com distribuição adiposa central, plethora facial, que não valorizou. No mesmo ano diagnosticou-se HTA, iniciou combinação de 2 anti-hipertensores com controlo tensional adequado. Não foram investigadas causas secundárias.

Durante a gestação notou o aparecimento de extensas estrias abdominais violáceas, equimoses fáceis nas mãos, braços e pernas, fraqueza muscular proximal intensa, que a limitava nas atividades quotidianas, em particular em tarefas que implicavam subir escadas e utilizar os membros superiores. No final do segundo trimestre de gravidez diagnosticou-se diabetes mellitus gestacional, que controlou com a dieta. O parto foi de termo, por cesariana, o recém-nascido pesava 3,1 kg, não apresentava malformações. Teve um apgar 9/10. Amamentou 4 meses.

No pós-parto apresentou infeção do local de sutura e iniciou quadro de lombociatalgia direita intensa, com limitação da marcha (necessidade de auxílio com canadianas), refratária à terapêutica.

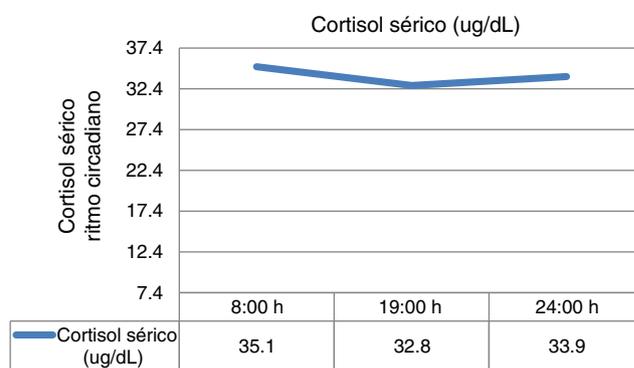


Figura 1. Ritmo circadiano ausente.

Alguns meses depois foi observada por reumatologia e ortopedia. Os estudos radiológico e densitométrico identificaram: diminuição da massa óssea (Zscore coluna Lombar – 2,2 DP), fraturas compressivas em diversas vértebras dorsais e lombares (D10, 11, 12 e L4 e L5), fratura da bacia em 3 locais diferentes (ramos ílio-púbicos esquerdo e direito e ramo isquiopúbico à esquerda), pelo que iniciou alendronato e suplementação de cálcio e vitamina D.

Referiu ainda início de queixas depressivas e cefaleia frontal intensa, tipo opressivo, com pouca resposta à medicação analgésica. O quadro foi interpretado como depressão pós-parto, tendo iniciado venlafaxina 75 mg/dia e clorazepato dipotássico 10 mg ao deitar, sem melhoria significativa.

A doente não apresentou história familiar ou pessoal de risco para patologia endocrinológica ou neoplásica.

Posteriormente, foi observada em consulta de endocrinologia, onde ocorreu com o objetivo de normalizar o peso. Aí identificou-se hipercortisolismo (cortisol urinário de 24 h de 693,7 ug/dL (<286)) e foi proposto internamento eletivo no serviço de endocrinologia para investigação de síndrome de Cushing (suspendeu anticoncepcivos orais nas 4 semanas anteriores).

À data de admissão do exame objetivo salientava-se:

- obesidade (IMC 32) com tecido adiposo de distribuição central (face em meia lua, depósitos de gordura supraclavicular, aumento do perímetro abdominal – 114 cm [<80]);
- hipertricose muito ligeira na face, sem acne. Sem áreas de alopecia;
- pele fina e equimoses extensas na região pré-tibial. Estrias abdominais longas com cerca de 3 cm de largura, violáceas. Cicatriz abdominal vertical mediana, rosada;
- massa muscular dos membros superiores e inferiores com atrofia simétrica e fraqueza muscular proximal;
- cifoescoliose;
- normotensão sob anti-hipertensor;
- eutímica, com labilidade emocional.

Estabeleceu-se hipercortisolismo endógeno-autónomo pela seguinte avaliação laboratorial:

- dois doseamentos de cortisol urinário, o mais elevado de 793 ug/24 h (<286);
- cortisol sérico entre as 23-24:00 h: 33,9 ug/dL (<7,5ug/dL);
- doseamentos de cortisol sérico seriados revelando ausência de ritmo circadiano (fig. 1).

Após administração de dexametasona não houve supressão do eixo hipotálamo-hipófise-corticoadrenal:

após 1 mg dexametasona: cortisol sérico 8-9 h da manhã, em jejum – 34,0 ug/dL (<1,8 ug/dL);

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3278367>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3278367>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)