

HİPOPOTASEMİ İLE GELEN PANKREAS KANSERİNE BAĞLI EKTOPIK ACTH SENDROMU: VAKA SUNUMU

Hatice Beyazal Polat¹, Teslime Ayaz¹, Damla Tüfekçi¹, Osman Cüre¹, Kadir İlkılıç, Uğur Avcı¹, Bayram Kızılkaya¹

¹Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Recep Tayyip Erdogan University, 53020, Rize. Türkiye

Anahtar Kelimeler: Ektopik ACTH sendromu, Hipopotasemi, Pankreas kanseri

Corresponding Author: Hatice Beyazal Polat, MD, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Recep Tayyip Erdogan University, 53020, Rize. Türkiye
E-mail: hatice.beyazalpolat@erdogan.edu.tr
Phone: (+90) 464 213 04 91
Fax : (+90) 464 217 03 64
Başvuru Tarihi : 2023-01-07
Kabul Tarihi : 2023-01-19

Özet

Ektopik adrenokortikotropik(ACTH) sendromu, sıklıkla nöroendokrin hücre kaynaklı olmak üzere kanserlere bağlı olarak gelişir. Klinik olarak silik Cushing sendromunun bulguları gözlenir. Hastalar daha çok primer kansere ait bulgular ve hipopotasemiye ait bulgularla gelirler. Bu vakada hipopotasemiye ait bulgularla gelip pankreas kanserine bağlı ektopik ACTH sendromu saptanan bir hasta sunuldu.

Giriş

Ektopik ACTH sendromu çoğunlukla nöroendokrin orijinli tümörlerde görülür. Tümörden ektopik ACTH sekresyonu, Cushing sendromuna neden olabilir. Hastalarda tipik Cushing sendromu kliniği silik olabilir. Hastalar sıklıkla kas güçsüzlüğü, hipertansiyon, hirsutizm, osteoporoz ve hiperglisemi ile kliniğe başvurur. Kliniği hızlı başlangıçlıdır ve genellikle hipokalemi eşlik eder. Kilo artışı çok beklenmez.

Ektopik ACTH sekresyonlu olguların %50'den fazlası , bronşial nöroendokrin tümörler (NET) veya küçük hücreli akciğer kanseri(KHAK) kaynaklıdır. Diğer ACTH salgılayan tümörler; timoma, pankreatik islet hücreli tümör ve tiroidin medüller kanseridir(2).

Ektopik Cushing sendromu olan kanser hastalarında prognoz ektopik Cushing sendromu olmayan kanser hastalarına göre daha kötüdür (3). Tedavi primer tümörün tedavisidir.

Olgu

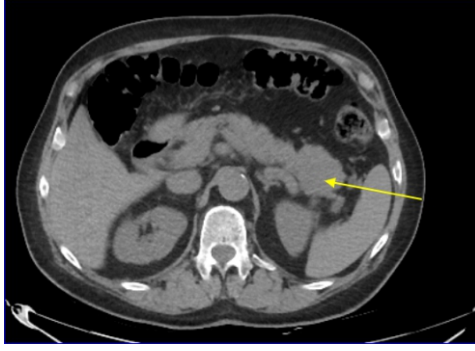
Altmış altı yaşında erkek hasta İç Hastalıkları polikliniğine bir aydır devam eden bacaklarda güçsüzlük, halsizlik şikayeti ile başvurdu. Öz geçmişinde hipertansiyonu olduğu ve 6 yıl önce tiroid nodülleri nedeni ile total tireidektomi öyküsü vardı. Benign olduğu ve levotiroksin, irbesartan-hidroklorotiazid kullanan hastanın geliş laboratuvarında glikoz:231 (70-110) mg/dl, K:2,7 (3.5-5) mmol/L olarak saptandı. İdrarda keton(-), glukoz 2(+) idi. Serum ACTH (74 pg/ml) ve kortizon (47 µg/dl) düzeyleri belirgin yüksekti. 24 saatlik idrar kortizolu:1024 µg/gün olarak sonuçlandı. Hastaya yapılan düşük ve yüksek doz deksametazon süpresyon testi ile baskılanma olmadı. Bu arada hipopotasemisi için iv mayi içinde KCL, oral potasyum, spironolakton verildi. Buna rağmen K seviyeleri yükselmedi. Hastaya ketokonazol başlandı. Sonrasında serum K seviyeleri 3,4 mmol/L seviyelerine çıktı.

Batın bilgisayarlı görüntüleme (BT) pankreas kuyruk kesiminde yaklaşık olarak 40x43 mm ebatlı lobüle konturlu pankreasa göre hafif hiperdens kitle lezyon saptandı(nöroendokrin tümör?). Toraks görüntülemesinde patoloji yoktu.

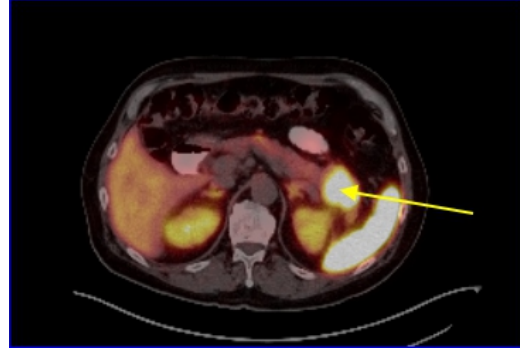
Ga-68 ile işaretli PET BT'de pankreas kuyruk kesiminde yerleşik 46x37 mm boyutlu lezyonda patolojik tutulum mevcuttu(SUVmax: 48.2). Pankreas başı inferiorunda izlenen 16x13 mm boyutlu nodüler lezyonda patolojik mevcuttu (SUVmax: 55.7).

Hastaya BT eşliğinde yapılan tru-cut insizyonel pankreas biyopsisi iyi differansiye nöroendokrin tümör (Grade I) olarak geldi.

Hasta bu haliyle pankreas nöroendokrin tümör ve buna bağlı ektopik ACTH sendromu olarak kabul edildi ve cerrahi planlandı.



Şekil 1. Hastanın BT görüntüsü.



Şekil 2. Hastanın PET-BT görüntüsü.

Tartışma

Ektopik ACTH sendromu genellikle bronşiyal karsinom, küçük hücreli akciğer kanseri, timoma ve pankreas kanseri ile ilişkilidir. Çoğunlukla 45-50 yaşlarındaki hastalarda görülür. Proksimal miyopati, sentripedal yağlanma, stria, arteriyel hipertansiyon, periferik ödem, hipokalemi, hiperpigmentasyon, glukoz intoleransı, dislipidemi, kemik mineral dansitesinde azalma ve psikiyatrik ile kognitif disfonksiyona neden olur. Kilo artışı ektopik ACTH'da eşlik eden malignite nedeniyle Cushing hastalarındaki kadar belirgin değildir. Ektopik ACTH'da tümörün rezeksiyonu temel tedaviyi oluşturur. Küratif cerrahi şansı olmayan metastatik hastalarda medikal adrenektomi veya bilateral errahi adrenektomi gerekir (4).

Bizim sunduğumuz hastada düşük gradeli tümör nedeni ile cerrahi öncelikle düşünüldü. Cerrahiye kadar derin hipopotasemi nedeni ile ketokonazol verildi. Biz halsizlik şikayeti ile gelip derin hipopotasemi saptadığımız ve ektopik ACTH salgılayan bir pankreas vakası sunduk. Hipopotaseminin bir çok ciddi hastalığın ilk belirtisi olabileceği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Büyükçelik A. Endokrinolojik paraneoplastik sendromlar; ektopik adrenokortikotropik hormon (ACTH) sekresyonu, Cushing Sendromu ve uygunsuz ADH sendromu. Türkiye Klinikleri J Hem. Onc-Special Topics 2008; 1 (3):39-45
2. Scanagatta P, Montresor E, Pergher S, Cushing's syndrome induced by bronchopulmonary carcinoid tumours: a review of 98 cases and our experience of two cases. Chir Ital 2004;56:63-70.
3. Ilias I, Torpy DJ, Pacak K, et al. Cushing's syndrome due to ectopic corticotropin secretion: twenty years' experience at the National Institutes of Health. J Clin Endocrinol Metab 2005;90:4955-62
4. Salgado LR, Fragoso MC, Knoepfelmacher M, et al. Ectopic ACTH syndrome: Our experience with 25 cases. European Journal of Endocrinology 2006;155; 725-33.



Rize Medical Journal

Address

Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İslampaşa, 53020, Rize Türkiye
Faculty of Medicine, Recep Tayyip Erdogan University, Islampasa, 53020, Türkiye
Phone: (+90) 212 30 09, E-mail: rizeipdergi@erdogan.edu.tr
Web site: <https://dergipark.org.tr/tr/pub/rizetip>