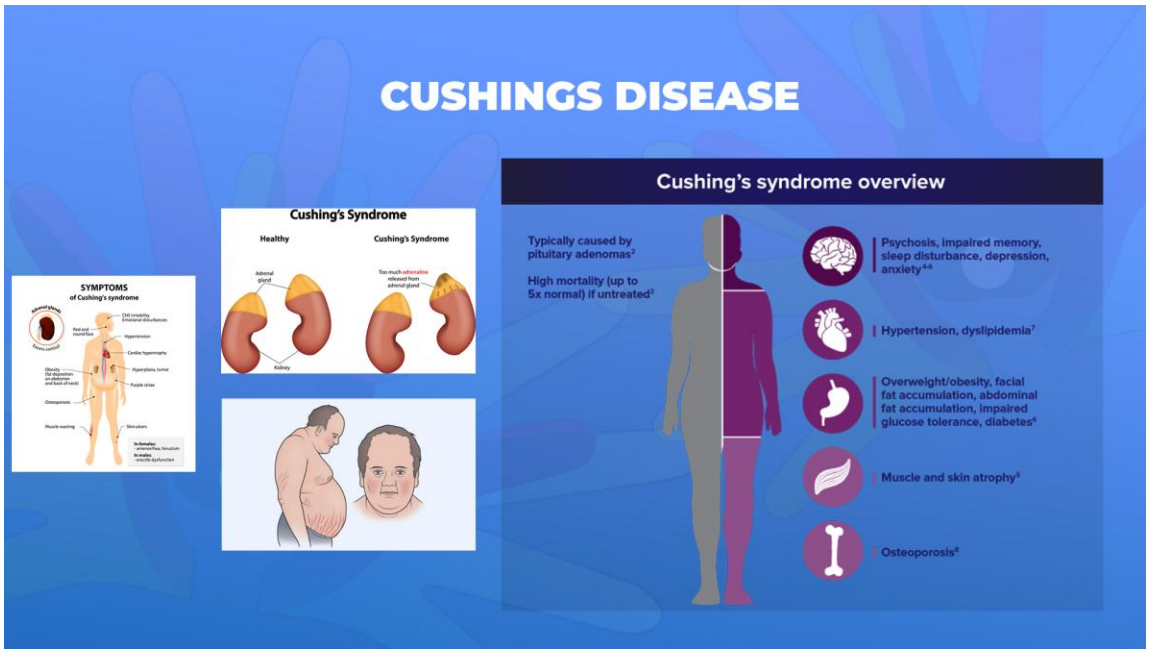
Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

Болест на Кушинг

МКБ D35.2 E24.0 / Cushings Disease



Американскиот лекар и пионер во неврохирургијата, Харви Вилијамс Кушинг, во 1932 година прв ја опиша оваа болест како клинички синдром кој вклучува отсуство на менструација, појава на модринки и стрии, висок крвен притисок, хирзутизам и миопатија и ја поврзува болеста со базофилен аденом на аденохипофизата.

За Кушинговата болест се смета дека не е наследна, туку се јавува поради тумор на хипофизата, што може да се појави поради лекови, стрес и слични фактори. Постојат одредени ретки наследни болести кои можат да го зголемат ризикот од тумори на хипофизата, поради што се развива Кушинговата болест.

Овие тумори се бенигни ,бавно растат и се присутни кај повеќе од 70% од возрасните пациенти и кај 60-70% од децата и тинејџерите со Кушинговата болест. Аденомите се развиваат на хипофизата кога одредени клетки формираат тумор што лачи многу повеќе хормони. Ова е обично причината за Кушинговата болест, бидејќи хипофизата лачи многу

повеќе АСТН, (адренокортикотропен хормон) што предизвикува зголемено лачење на кортизол.

Кортизолот во нормални околности се излачува во текот на денот по одреден редослед: највисоко ниво на кортизол има наутро во осум часот, во текот на денот неговото ниво постепено опаѓа и најниско е во вечерните часови и околу полноќ. Кога тој трајно прекумерно се лачи, се создаваат проблеми со повеќе органи, а кога промените ќе ги зафатат практично сите органи, станува збор за мултисистемска болест.

Зголеменото ниво на кортизол честопати е придружено со високи нивоа на машки полови хормони, кои, покрај во тестисите кај мажите, се произведуваат и во надбубрежните жлезди на двата пола. Симптомите се развиваат постепено така што болеста се дијагностицира релативно доцна.

Високото ниво на кортизол поврзано со зголемено производство на машки полови хормони кај жените предизвикуваат неплодност, нередовни циклуси , акни и влакнестост, додека кај мажите Кушинговата болест предизвикува импотенција, пропагање на тестисите и намалено производство на тестостерон од нив.

Честопати, првиот симптом на болеста е зголемување на телесната тежина со прибирање на масно ткиво на лицето, вратот и во абдоменот. Бидејќи кортизолот доведува до зголемено разградување на протеините, мускулите на нозете и рацете ослабуваат, кожата станува потенка, модринки на телото кои се појавуваат при најмал притисок. Стрии се појавуваат на кожата на долниот дел на нозете и на градите како резултат на дефект на поткожното ткиво.

Во зависност од нивото на кортизол кај заболените е вообичаено и психијатриско нарушување кое се манифестира со депресија, несоница, ниска концентрација, а понекогаш се присутни и халуцинации и самоубиствени тенденции.

Дијабетесот е откриен кај една четвртина од пациентите, а хипертензијата е често присутна, што е една од водечките причини за смрт кај Кушинговата болест

Дијагнозата на болеста се поставува со лабораториски тестови на крв и урина кои покажуваат хронично зголемено ниво на кортизол.

Скенер (компјутерска томографија) и нуклеарна магнетна резонанца на абдоменот и мозочните структури, овозможува да се пронајдат структурни промени во надбубрежните жлезди и хипофизата.

Туморот идентификуван со испитување на МР е во корелација со хируршки наод од 75-98%.

Воведена е интраоперативна ултрасонографија за подобрување на локализацијата на туморот. Оваа техника не доведува до компликации, но е субјективна и зависи од хирургот.

Терапија

Трансфеноидна хирургија на хипофиза е првиот тип на лекување за достапни и неинвазивени микрохеноми на хипофизата (тумори помали од 1 см). Кога операцијата не успева, може да се предложи реинтеграција (отстранувањето на туморот може да доведе до целосно закрепнување, но постои 15-25% ризик од повторна појава и 20-30% ризик од постоење на туморот и по операцијата). Доколку не е можна хирургија на хипофизата или истата е неуспешна, алтернативните опции треба да се земат во предвид на индивидуално ниво, меѓу кои и медицинска терапија, билатерална адреналектомија или радиотерапија на хипофиза.

SANOFI GENZYME
Pfizer
BIOMARIN
RECORDATI RARE DISEASES GROUP
Фондација ТРАЈЧЕ МУКАЕТОВ
ALKALOID SKOPJE Health above all
Roche
MEDIS
NOVARTIS
MEDIJA PLANET
Takeda