

CUSHINGS SYNDROM

Vad är Cushings syndrom?

Cushings syndrom betecknar ett överskott av kortisol i kroppen. Den vanligaste orsaken är läkemedelsbehandling med höga doser av kortison under en längre tid. I övrigt beror sjukdomen på en hormonproducerande tumör, oftast godartad, som leder till för höga halter av det kroppsegna hormonet kortisol. Tumören kan finnas i hypofysen (bildar då hormonet ACTH som stimulerar kortisolproduktion från binjurarna) eller i binjurarna. Cushings syndrom kan även bero på tumörer som bildar ACTH i andra delar av kroppen, t.ex. i lungan (ektopisk produktion).

Vem drabbas?

Denna ovanliga sjukdom uppträder spontant och är inte ärftlig. Sjukdomen förekommer i alla åldrar och är vanligare hos kvinnor. Den vanligaste tumörformen sitter i hypofysen och cirka 1.5 nytt fall per miljon invånare upptäcks av denna tumörform varje år.

Vilka symtom får man vid Cushings syndrom?

Symtomen vid Cushings syndrom varierar. Ibland kan ett eller ett fåtal av dessa dominera sjukdomsbilden. I andra fall förekommer flera klassiska symtom som t.ex. ändrad fettfördelning med ett runt ansikte, blåfemur och en fettkudde ovan nyckelbenen samt på nacken. Hudförändringar förekommer som t.ex. tunn skör hud, blåmärken, bristningar i huden på mage och ben samt en ökad pigmentering. Muskelförtvinning och muskelsvaghet kan uppträda, särskilt i armar och ben. Andra symtom är ökad kroppsbehåring och menstruationsstörningar hos kvinnor, högt blodtryck, urkalkat skelett och diabetes mellitus. Även psykiska symtom förekommer som humörsvängningar, depressioner och minnesstörningar.

Hur diagnostiseras sjukdomen?

Utredningen består av läkarundersökning, dygnsamlingar av urin för mätningar av kortisolhalter samt en test med tillfört hormon för att utröna om den egna kortisolproduktionen kan undertryckas. Om misstanken kvarstår efter dessa undersökningar blir en serie tester (blodprov) av kortisol och ACTH aktuell, samt olika typer av röntgenundersökningar av hypofysen, binjurarna eller t.ex. lungorna.

Hur behandlas Cushings syndrom?

Målsättningen är att normalisera kortisol- och ACTH-nivåerna i blodet, och operation av en hormonbildande tumör blir oftast aktuell. En del ACTH-bildande tumörer är mycket små och kan hittas först efter upprepade undersökningar. Medicinskt blockerande behandling kan då ges för att minska kortisolibildning. Vid hypofystumör görs som regel en s.k. transsfenoidal hypofysoperation. Denna görs via näsan. Stålbehandling av hypofystumör kan ibland ges som ett komplement till kirurgi eller som alternativ till operation. Vid operation av binjuretumör kan ingreppet göras via buken eller via ryggen, och om möjligt via s.k. titthålskirurgi. Även efter en lyckad operation kan det ta flera månader innan effekterna på t.ex. kroppsform, blodtryck och humör blir märkbara. Då kroppen blivit van vid höga nivåer av kortisol kan en plötslig sänkning av hormonnivåerna leda till muskelvärk, stelhet och trötthet. Därför ges hydrokortisontabletter i sjunkande doser efter operationen. Denna behandling behövs under månader, ibland år, innan den egna kortisolproduktionen återhämtat sig.