

Tytuł: Makro- i mikroguzkowy przerost kory nadnerczy / Macro- and micronodular adrenal hyperplasia

Słowa kluczowe: PRZEROST KORY NADNERCZY GUZKOWA CHOROBA NADNERCZY ZESPÓŁ CUSHINGA

Keywords: ADRENAL HYPERPLASIA CUSHING'S SYNDROME NODULAR ADRENAL DISEASE

Autorzy:

Katarzyna Pasternak-Pietrzak - Klinika Endokrynologii i Diabetologii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Mieczysław Szalecki

Streszczenie:

Makro- i mikroguzkowy przerost kory nadnerczy są łagodnymi zmianami proliferacyjnymi odpowiadającymi wspólnie z gruczolakiem oraz rakiem kory nadnerczy za 10-20% wszystkich przypadków endogennego zespołu Cushinga (ZC). Pacjenci mogą prezentować klasyczne dla dzieci objawy ZC (jako najczęstsze: przyrost masy ciała, otyłość centralna i spowolnienie wzrastania, również inne symptomy ZC, takie jak zaokrąglenie twarzy, rozstępy skórne, nadciśnienie tętnicze) lub też choroba może się objawiać atypowo. Podziału na makro- i mikroguzkową formę dokonano na podstawie rozmiaru guzków widocznych w tomografii komputerowej (TK) wysokiej rozdzielczości: guzki < 1 cm w mikroguzkowym przeroście kory nadnerczy i ≥ 1 cm w przeroście makroguzkowym. Pierwotna pigmentowa choroba guzkowa nadnerczy, będąca mikroguzkową formą choroby, wchodzi często w skład zespołu Carneya wraz ze śluzakami serca/skóry, plamami soczewicowatymi błon śluzowych lub skóry, włókniakogruczolakami gruczołów sutkowych i innymi guzami gruczołów dokrewnych. Diagnostyka przerostu nadnerczy polega na potwierdzeniu hiperkortyzolemii, a w następnym etapie na wykazaniu ACTH-niezależnego ZC oraz braku supresji kortyzolu w teście z dużą dawką deksametazonu (u większości pacjentów z pierwotną pigmentową i izolowaną chorobą guzkową nadnerczy obserwuje się charakterystyczny paradoksalny wzrost stężenia kortyzolu). Jako leczenie wielu autorów sugeruje u pacjentów z jawnym ZC obustronną adrenalektomię, inni uważają, że w niektórych przypadkach kliniczną i biochemiczną remisję można uzyskać poprzez jednostronną adrenalektomię, a usunięcie drugiego nadnercza powinno być rozważone przy nawrocie hiperkortyzolemii. The Endocrine Society rekomenduje jednoetapową obustronną resekcję nadnerczy. W przypadku jednostronnej adrenalektomii substytucja glikokortykosteroidami jest niezbędna do momentu powrotu prawidłowej funkcji osi podwzgórze – przysadka – nadnercza; po obustronnej adrenalektomii substytucja gliko- oraz mineralokortykoidami jest konieczna przez całe życie.

Abstract:

Macro- and micronodular adrenal hyperplasia are benign proliferative lesions that together with adrenal adenoma and adrenal carcinoma are responsible for 10-20% of all cases of Cushing's syndrome (CS). Classical symptoms of CS can occur (such as: weight gain, central obesity, and slower growth rate as well as round face, stretch marks and hypertension), however, the presentation of the disease can be atypical. The classification into macro- and micronodular forms was made on the basis on the size of the nodules on high-resolution computed tomography to: smaller than 1 cm (micronodular hyperplasia) or larger than 1 cm (macronodular hyperplasia). Primary pigmented nodular adrenocortical disease, which is a micronodular disease, may occur as part of Carney complex with co-existent heart and skin myxomas, lentigines of skin and mucosa, breast fibroadenomas, and other endocrine gland tumours. Diagnosis of adrenal hyperplasia consists of confirming hypercortisolemia, and, in the next stage, confirming ACTH-independent CS and lack of cortisol suppression in the high-dose dexamethasone suppression test (in most patients with primary pigmented and isolated micronodular adrenocortical disease a paradoxical increase of cortisol level after high dose of dexamethasone is observed). As a treatment, many authors suggest bilateral adrenalectomy in patients with overt CS, others recommend in some cases unilateral adrenalectomy and suggest considering a removal of the second adrenal gland in case of the recurrence of hypercortisolemia. The Endocrine Society recommends a one-stage bilateral adrenal resection. In the case of unilateral adrenalectomy, glucocorticosteroid substitution is necessary until the normal function of the hypothalamic – pituitary – adrenal axis is maintained; after bilateral adrenalectomy, glyco- and mineralocorticoid substitution is necessary throughout life.