

# Επινεφρίδια

12

## Νόσος Addison

**Μ. Τζοΐτη**

Ενδοκρινολόγος

Ενδοκρινολογική Κλινική  
ΓΝΘ «Ιπποκράτειο»

ΑΙΤΙΕΣ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

- ΑΥΤΟΑΝΟΣΗ ΕΠΙΝΕΦΡΙΤΙΔΑ (ΑΑΔ) (ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ)  
PGAD type 1 (Autoimmune Polyendocrinopa-thy-candidiasis-ectodermal dystrophy APECED)
- PGAD type II (Schmidt syndrome)
- ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΤΙΣ
- ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΕΜΦΡΑΚΤΟ
- ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ
- ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΟΛΕΥΚΟΔΥΣΤΡΟΦΙΑ, ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΟΜΥΕΛΟΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ,
- ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗ ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ
- ΑΙΤΙΕΣ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ
- ΠΑΝΥΠΟΦΥΣΙΣΜΟΣ
- ΜΕΜΟΝΩΜΕΝΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΑΣΤΗ
- ΟΞΕΙΑΚΗ ΜΕΓΕΣΤΡΟΛΗ
- ΑΙΤΙΕΣ ΤΡΙΤΟΠΑΘΟΥΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ
- ΧΡΟΝΙΑ ΧΡΗΣΗ ΓΛΥΚΟΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΩΝ
- ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ CUSHING

3

## ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

### ■ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

και οι τρεις ζώνες του φλοιού των επινεφριδίων καταστρέφονται

### ■ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

ανεπαρκής παραγωγή ACTH

### ■ ΤΡΙΤΟΠΑΘΗΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

ανεπαρκής παραγωγή CRH

2

## ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

### ΑΝΑΛΟΓΗ ΤΗΣ ΤΑΧΥΤΗΤΑΣ ΕΓΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

#### ■ ΟΞΕΙΑ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗ ΚΡΙΣΗ

Συμβαίνει σε άτομα με χρόνια ADDISON υπο συνθήκες stress ή μετά αμφοτερόπλευρη αιμορραγία επινεφριδίων

Κυριότερα συμπτώματα είναι:

- υπόταση και shock (>90%)
- Κοιλιακός πόνος ή πόνος στην πλάτη (>86%)
- Πυρετός (>66%)
- Ναυτία, έμετος (>47%)
- Σύγχυση (>42%)
- Rebound (>22%)
- Μελάγχρωση ή όχι ανάλογα με την αιτία

Η κυριότερη ορμονική ανεπάρκεια της επινεφριδιακής κρίσης είναι των αλατοκορτικοειδών για αυτό η επινεφριδιακή κρίση σπάνια σε δευτεροπαθή ή τριτοπαθή ανεπάρκεια

4

## Χρόνια επινεφριδική ανεπάρκεια

- Καταβολή, κόπωση που βελτιώνεται με κατάκλιση
  - Αδυναμία γενικευμένη και όχι σε συγκεκριμένες μυϊκές ομάδες
  - Ανορεξία, απώλεια βάρους
  - Γαστροεντερικά συμπτώματα (ναυτία εμετός, κοιλιακό άλγος, διάρροια)
  - Υπόταση
  - Υπογλυκαιμία λόγω μειωμένης παραγωγής γλυκόζης από το ήπαρ και αυξημένης ευαισθησίας στην ινσουλίνη
- Συχνή σε ιδιοπαθή ανεπάρκεια ACTH, στην δευτεροπαθή ανεπάρκεια λόγω έλλειψης GH, και στα παιδιά με πρωτοπαθή ανεπάρκεια

Μελάγχρωση λόγω υπερπαραγωγής ACTH πιο έντονη σε περιοχές :

Έκθεση στον ήλιο, τριβής και πίεσης, στις παλάμες όσχεο, μηρογεννητικές πτυχές στις θηλές των μαστών, στα ούλα στη σκληρή υπερώα, κάτω από τη γλώσσα, στις ουλές που αποκτήθηκαν μετά την ανεπάρκεια.

5

## Διαγνωστική εργαστηριακή προσέγγιση για επιβεβαίωση της διάγνωσης της επινεφριδιακής ανεπάρκειας και καθορισμός του τύπου της

### ΥΠΟΨΙΑ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

### ΒΑΣΙΚΗ ACTH ΚΟΡΤΙΖΟΛΗ SHORT SYNACTEN

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ	ΧΑΜΗΛΗ ACTH	ΨΗΛΗ ACTH
OXI ANEΠAPKEIA	2ΠAΘΗΣ ΚΑΙ 3 ΠAΘΗΣ ANEΠAPKEIA	ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ANEΠAPKEIA

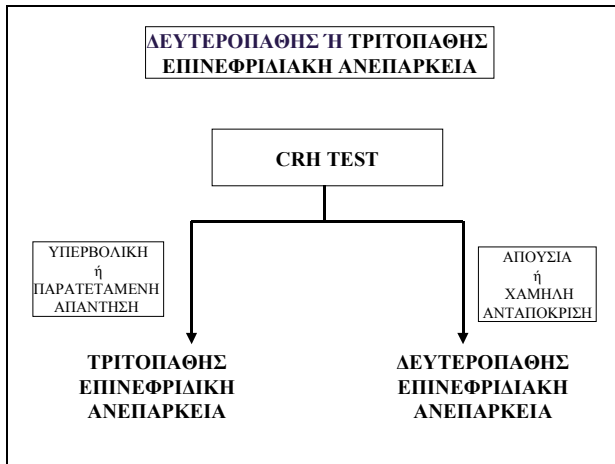
### 48ΩΡΟ ACTH ΔΙΕΓΕΡΤΙΚΟ TEST

ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ ΚΟΡΤΙΖΟΛΗΣ	ΜΗ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ ΚΟΡΤΙΖΟΛΗΣ
2ΠAΘΗΣ Ή 3ΠAΘΗΣ ΕΠΙΝ. ANEΠAPKEIA	ANEΠAPKEIA ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΕΠΙΝ.

6

## Σημειώσεις





7

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΚΡΙΣΗΣ**

**ΕΠΕΙΓΟΝΤΑ ΜΕΤΡΑ**

- Τοποθέτηση ενδοφλέβιας γραμμής
- Αιμοληψία για ηλεκτρολύτες, γλυκόζη, κορτιζόλη, ACTH. Δεν περιμένουμε για τα αποτελέσματα.
- Έκχυση ταχέως 2-3 lt 0,9% NaCl με 5% Dextrose. Παρακολούθηση περιφερικής και κεντρικής φλεβικής πίεσης και σφύξεις για σημεία υπερφόρτωσης. Χορήγηση 4mg dexamethasone sodium phosphate IV ή υδροκορτιζόνη 100mg /ώρα (παρεμβαίνει στις μετρήσεις κορτιζόλης). Αλατοκορτικοειδή δεν είναι απαραίτητα
- Υποστηρικτικά μέτρα

**ΜΕΤΡΑ ΜΕΤΑ ΤΗ ΣΤΑΘΕΡΟΠΟΙΗΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ**

- ο Συνέχιση έκχυσης NaCl 0,9% σε χαμηλότερο ρυθμό τις επόμενες 24-48 ώρες
- ο Εντοπισμός και θεραπεία πιθανής λοίμωξης
- ο Short Synacten Test
- ο Καθορισμός της αιτίας και του τύπου της επινεφριδικής ανεπάρκειας
- ο Μείωση της δόσης των γλυκοκορτικοειδών ανά 1-3 μέρες
- ο Έναρξη υποκατάστασης αλατοκορτικοειδών με φλουοκορτιζόνη 0,1mg την ημέρα από το στόμα μετά τη διακοπή του ορού

8

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΧΡΟΝΙΑΣ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ  
ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ**

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΝΤΗΡΗΣΗΣ**

**ΥΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΓΛΥΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΩΝ**

- Dexamethazone 0,5 mg ή prednizone 5 (2,5-7.5) mg από το στόμα προ της κατάκλισης. Συμπληρωματική δόση υδροκορτιζόνης το μεσημέρι 5-10mg από το στόμα.
- Υδροκορτιζόνη 15-20mg το πρωί και 5-10mg το απόγευμα.
- Παρακολούθηση κλινικών συμπτωμάτων και επίπεδα ACTH

**ΥΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΑΛΑΤΟΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΩΝ**

- Φλουοκορτιζόνη 0,1(0,05-2)mg από το στόμα
- Ελεύθερη κατανάλωση άλατος
- Παρακολούθηση του ασθενούς για πίεση (σε καθιστή και ύπτια θέση), οίδημα, επίπεδα καλίου και επίπεδα ρενίνης πλάσματος
- Ο ασθενής πρέπει να φορά ειδικό βραχιόλι ή μενταγιόν και να έχει μαζί του σύριγγες προγεμισμένες με 4 mg dexamethasone

9

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΟΒΑΡΗΣ ΛΟΙΜΩΣΗΣ Ή  
ΧΕΙΡΟΥΡΓΕΙΟΥ**

- Για σοβαρή ασθένεια 100 mg iv /8 ωρο την ημέρα.Μείωση ελαττώνοντας στο μισό κάθε μέρα.
- Για σοβαρό χειρουργείο 100 mg πριν την αναισθησία και μετά όπως παραπάνω.
- Για στρεσογόνες εξετάσεις όπως βαριούχο γέυμα, αγγειογραφία μία δόση 100 mg iv πριν το χειρουργείο

10

Θεραπεία μέτριας λοίμωξης ή stress

- Αύξηση της δόσης γλυκοκορτικοειδών 2-3 φορές κατά τη διάρκεια της λοίμωξης.
- Δεν αλλάζει η υποκατάσταση αλατοκορτικοειδών.
- Επικοινωνία με γιατρό αν η λοίμωξη διαρκέσει περισσότερο από 3 μέρες
- Δεν χρειάζεται επιπρόσθετη δόση για οδοντιατρικές διεργασίες υπό τοπική αναισθησία

11

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ ΚΑΙ  
ΤΡΙΤΟΠΑΘΟΥΣ ΕΠΙΝΕΦΡΙΔΙΑΚΗΣ  
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ**

ΙΔΙΑ ΜΕ ΕΚΕΙΝΗ ΤΗΣ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ  
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ ΑΛΛΑ ΣΠΑΝΙΑ  
ΑΠΑΙΤΟΥΝΤΑΙ ΑΛΑΤΟΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΗ  
ΚΑΙ ΣΥΝΗΘΩΣ ΧΡΕΙΑΖΕΤΑΙ  
ΥΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΑΛΛΩΝ ΟΡΜΟΝΩΝ

12

**Σημειώσεις**



13

## Ενδοκρινική Υπέρταση

### I. Σαρής

Ενδοκρινολόγος

Ενδοκρινολογική Κλινική  
ΓΝΘ «Ιπποκράτειο»

### ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΥΠΕΡΑΛΔΟΣΤΕΡΟΝΙΣΜΟΣ

- Υπέρταση
- Αυξημένη έκκριση αλδοστερόνης
- Καταστολή του άξονα ρενίνης - αγγειοτενσίνης

2

### ΑΙΤΙΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΑΛΔΟΣΤΕΡΟΝΙΣΜΟΥ

- Αδένωμα εκκρίνον αλδοστερόνη 60%
- Ιδιοπαθής υπεραλδοστερονισμός 34%
- Αδένωμα που απαντά στην Α II 5%
- Πρωτοπαθής υπερπλασία επινεφριδίων
- Καρκίνωμα εκκρίνον αλδοστερόνη
- Οικογενής υπεραλδοστερονισμός (I & II)
- Έκτοπη έκκριση αλδοστερόνης

3

### ΚΛΙΝΙΚΗ - ΒΙΟΧΗΜΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΑΛΔΟΣΤΕΡΟΝΙΣΜΟΥ

- Υπέρταση
- Υποκαλιαιμία (30-93%)
- Απρόσφορη καλιούρηση (>30 mEq /24h)
- Μεταβολική αλκάλωση
- Σπάνια: μυϊκή αδυναμία, περιοδική παράλυση, πολυουρία, πολυδιψία, παραισθησίες, τετανία
- Απουσία οιδήματος

4

### ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΥΠΕΡΑΛΔΟΣΤΕΡΟΝΙΣΜΟΥ

- Screening: Υψηλή τιμή αλδοστερόνης (>15 ng/dl) με αυξημένη σχέση αλδοστερόνη / ρενίνη (>20)
- Επιβεβαίωση διάγνωσης : Αδυναμία καταστολής αλδοστερόνης (>10 ng/dl) μετά φόρτιση με NaCl

5

### ΠΟΙΟΙ ΥΠΕΡΤΑΣΙΚΟΙ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΕΛΕΓΧΘΟΥΝ ;

- Έως 10% των υπερτασικών μπορεί να έχουν αυξημένη σχέση αλδοστερόνη / ρενίνη
- Πρέπει να ελέγχονται όλοι οι υπερτασικοί ;
- Μόνο οι υπερτασικοί με υποκαλιαιμία;
- Οι υπερτασικοί με υποκαλιαιμία, ή νεαρή ηλικία, ή δυσρύθμιστη υπέρταση;

6

### Σημειώσεις



### ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΔΡΑΣΗ ΑΛΛΩΝ ΑΛΑΤΟΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΩΝ ΜΕ ΚΑΤΑΣΤΟΛΗ Ρ-Α-Α

- Έλλειψη 17α - υδροξυλάσης
- Έλλειψη 11β - υδροξυλάσης
- Επινεφριδιακοί όγκοι παράγοντες αμιγώς DOC / κορτικοστερόνη
- Έκτοπη έκκριση ACTH
- Αντίσταση στα γλυκοκορτικοειδή
- Συγγενής ή επίκτητη φαινομενική περίσσεια αλατοκορτικοειδών
- Σύνδρομο Liddle

7

### ΦΑΙΟΧΡΩΜΟΚΥΤΤΩΜΑ

- Όγκος των χρωμαφινικών κυττάρων του μυελού των επινεφριδίων που συνθέτει, αποθηκεύει και εκκρίνει κατεχολαμίνες
- Απαντάται στο 0,1% των ασθενών με διαστολική υπέρταση
- Σποραδικό (80-90%) ή οικογενές (10-20%)

8

### ΠΑΡΟΞΥΣΜΟΙ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

- Κεφαλαλγία
- Εφίδρωση
- Αίσθημα παλμών
- Ωχρότητα
- Ανησυχία
- Ναυτία
- Κοιλιακό / θωρακικό άλγος

9

### ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΦΑΙΟΧΡΩΜΟΚΥΤΤΩΜΑΤΟΣ (I)

- Ελεύθερες κατεχολαμίνες, ή μετανεφρίνες, ή VMA ούρων 24ωρου
- Μέτρηση μετά από διακοπή φαρμάκων
- Μπορούν να χορηγούνται: διουρητικά, αΜΕΑ, αναστολείς Ca, α- ή β- αποκλειστές, μινοξιδίλη
- Οι μεγάλοι όγκοι εκκρίνουν κυρίως μεταβολίτες
- Οι μικροί όγκοι εκκρίνουν κυρίως ελεύθερες κατεχολαμίνες

10

### ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΦΑΙΟΧΡΩΜΟΚΥΤΤΩΜΑΤΟΣ (II)

- Ελεύθερες κατεχολαμίνες ή μετανεφρίνες πλάσματος
- Αιμοληγία υπό ειδικές συνθήκες
- Διαγνωστική η αύξηση X 3 της συγκέντρωσης των κατεχολαμινών (>2000 pg/ml)

11

### ΠΟΙΟΙ ΘΑ ΕΛΕΓΧΘΟΥΝ ΓΙΑ ΦΑΙΟΧΡΩΜΟΚΥΤΤΩΜΑ

- Κεφαλαλγία + εφίδρωση + κεφαλαλγία
- Θετικό οικογενειακό ιστορικό
- MEN 2
- Incidentaloma επινεφριδίου
- ΑΥ + οριακή αύξηση κατεχολαμινών
- Δυσρύθμιστη ΑΥ
- Επεισόδια υπέρτασης / αρρυθμίας μετά γενική αναισθησία ή φάρμακα

12

Σημειώσεις



14

## Incidentalomas επινεφριδίων

**Κ. Παπαμαργαρίτης**

Ενδοκρινολόγος

Ενδοκρινολογική Κλινική  
ΓΝΘ «Ιπποκράτειο»

## INCIDENTALOMAS

- Επινεφριδικές μάζες που διαπιστώνονται τυχαία σε απεικονιστικό έλεγχο κοιλίας, στα πλαίσια ελέγχου για προβλήματα μη έχοντα σχέση με επινεφριδιακές νόσους
- Σε CT κοιλίας 0,6% - 2%
- Σε νεκροτομικό υλικό 1,4% - 8,7%
- Αμφοτερόπλευρη εντόπιση 15%

2

## INCIDENTALOMAS

- Αδένωμα 70% - 94%
- Καρκίνωμα (φλοιοεπινεφριδιακό ή μεταστατικό)
- Φαιοχρωμοκύττωμα
- Οζώδης υπερπλασία
- Μυελολίπωμα
- Κύστη
- Αιμορραγία
- Διηθητικές νόσοι
- Άλλες σπάνιες νόσοι

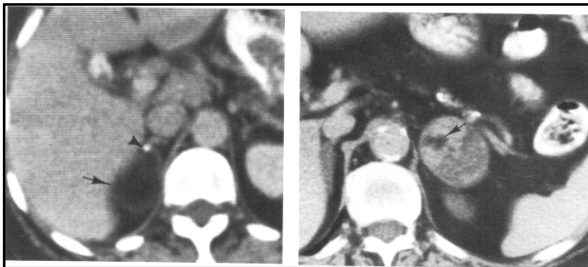
3

## ΠΑΘΟΓΝΩΜΟΝΙΚΑ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΣΕ INCIDENTALOMAS

- **Μυελολιπώματα** - Μάζες με πυκνότητα ύδατος και λίπους
- **Απλές κύστεις** - Ομαλά όρια, λεπτό τοίχωμα, χαμηλή πυκνότητα
- **Αιμορραγία** - Ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη μάζα υψηλής συχνότητας

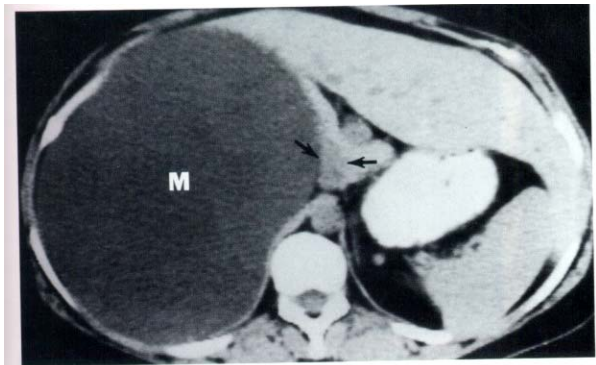
4

## ΜΥΕΛΩΛΙΠΩΜΑ



5

## ΑΠΛΗ ΚΥΣΤΗ



6

## Σημειώσεις



**Δ.Δ. ΚΑΛΟΗΘΩΝ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΩΝ  
- ΚΑΡΚΙΝΩΜΑΤΩΝ**

- Αξονική τομογραφία
- Μαγνητική τομογραφία
- Σπινθηρογράφημα με NP - 59
- Κατευθυνόμενη FNA

7

**ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ  
ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΥΠΟΠΤΑ  
ΚΑΚΟΗΘΕΙΑΣ ΣΕ CT**

- Διάμετρος μάζας > 5 cm
- Ετερογένεια παρεγχύματος (νεκρώσεις)
- Ανώμαλη παρυφή
- Διήθηση πέριξ ιστών
- Πυκνότητα 30 - 40 μον. Housfield

8

**ΕΛΕΓΧΟΣ ΓΙΑ ΑΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΟ**

- Προσδιορισμός μετανεφρινών ή VMA ούρων 24 ώρου
- K+ αίματος
- Κλάσμα αλδοστερόνης/ρενίνης για καταστάσεις νορμοκαλιαμικού υπεραλδοστερονισμού  
Συνήθως τιμή ελ. κορτιζόλης ούρων 24 ώρου - βασικές τιμές κορτιζόλης - ACTH φυσιολογικές
- Δοκιμασία ολονύκτιας καταστολής με 1mg δεξαμεθαζόνης ως screening
- Ελλειψη ομοφωνίας για τα κριτήρια επαρκούς καταστολής. Μη επαρκής καταστολή όταν πρωινή τιμή κορτιζόλης >5 μg/dl ή > 140 nmol/l

9

**ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ  
INCIDENTALOMAS**

- Μάζες > 5 cm αντιμετωπίζονται χειρουργικά, αφού διερευνηθεί η λειτουργική τους κατάσταση
- Μάζες < 3cm μη λειτουργικοί, παρακολουθούνται
- Μάζες λειτουργικές χειρουργούνται ανεξαρτήτως μεγέθους

10

**ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ  
INCIDENTALOMAS**

- Μαγνητική τομογραφία στους 6 μήνες - 1 χρόνο και ανά έτος
- Έλεγχος λειτουργικής κατάστασης παράλληλα
- Αύξηση του μεγέθους ή υπερλειτουργία οδηγούν σε εγχείρηση

11

**ΠΟΡΕΙΑ INCIDENTALOMAS  
ΥΠΟ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ**

Follow up 10 ετών σε 75 ασθενείς

	Αύξηση μεγέθους	Υπερλειτουργία
1ο έτος	8%	4%
5ο έτος	18%	9,5%
10ο έτος	22,8%	9,5%

L.Barzon et al. 1999, Risk Factors and Long-Term Follow up of Adrenal Incidentalomas. JCEM 84: 520-26

12

Σημειώσεις

