

:: Rak kory nadnerczy z izolowanym nadmiernym wydzielaniem aldosteronu

Orpha number: ORPHA 231625

STRESZCZENIE

Rak kory nadnerczy z izolowanym nadmiernym wydzielaniem aldosteronu (pure APAC) to bardzo rzadka możliwa do korekcji chirurgicznej forma pierwotnego (hiper-) aldosteronizmu (PA; sprawdź ten termin), spowodowana złośliwym guzem nadnerczy wydzielającym aldosteron. Częstość występowania raka kory nadnerczy z izolowanym nadmiernym wydzielaniem aldosteronu nie jest znana. Rak ten charakteryzuje się hamowaniem reniny, jednostronnym nadmiernym wydzielaniem aldosteronu i umiarkowanym do ciężkiego nadciśnieniem, któremu może towarzyszyć hipokaliemia oraz obecnością dużego guza nadnerczy. Hipokaliemia może się objawiać osłabieniem siły mięśni, mrowieniem, parestezją lub drgawkami z lub bez migotania przedsionków. Etiologia nie jest znana. Rozpoznanie raka sugerują zdjęcia CT, obrazujące guz ze średnicą przekraczającą 4 cm oraz możliwe przerzuty i/lub naciekania w żyłę główną dolną. Laparotomia otwarta umożliwia wycięcie guza i ewentualnych przerzutów do sąsiadujących narządów. Jeżeli nie są obecne niemożliwe do usunięcia guzy lub przerzuty, adrenalektomia likwiduje nadmierne wydzielanie aldosteronu oraz hipokaliemię u większości pacjentów. Może być wskazana dodatkowa terapia mitotanem oparta na ocenie guza według skali Weissa lub skali ENSAT. Rokowanie dla raka kory nadnerczy z izolowanym nadmiernym wydzielaniem aldosteronu jest takie samo jak dla innych raków kory nadnerczy: 5 lat przeżywa 15% pacjentów z przerzutami raka kory nadnerczy.

Recenzent-ekspert:

- Dr L. Amar, Prof. P.F. Plouin, Dr O. Steichen

Aktualizacja: Lipiec 2011

Tłumaczenie: Grudzień 2011

Streszczenie to zostało przetłumaczone dzięki wsparciu finansowemu UE „Development of the European portal of rare diseases and orphan drugs – Orphanet Europe”



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.



Find more information on the disease and associated services on www.orpha.net

