

## :: Πρωτοπαθής ετερόπλευρη υπερπλασία των επινεφριδίων

Αριθμός Orphanet: ORPHA231580

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η Πρωτοπαθής ετερόπλευρη υπερπλασία των επινεφριδίων (ΠΕΥΕ/ ΡUAH) είναι μια μορφή πρωτοπαθούς (υπερ) αλδοστερονισμού που διορθώνεται χειρουργικά (ΡΑ: Βλέπετε αυτόν τον όρο), και χαρακτηρίζεται από καταστολή της ρενίνης, ετερόπλευρη υπερέκκριση αλδοστερόνης, και μέτρια έως σοβαρή υπέρταση οφειλόμενη σε υπερπλασία των επινεφριδίων. Ο επιπολασμός της πρωτοπαθούς ετερόπλευρης υπερπλασίας των επινεφριδίων είναι άγνωστος. Η ΠΕΥΕ μπορεί να σχετίζεται με υποκαλιαιμία, η οποία, όταν υπάρχει, μπορεί να είναι συμπτωματική με μυϊκή αδυναμία, κράμπες, παραισθησία ή αίσθημα παλμών, με ή χωρίς κοιλιακή μαρμαρυγή. Διαγνωστικές μέθοδοι είναι ο προσδιορισμός της αλδοστερόνης και της ρενίνης στο περιφερικό αίμα (πλάσμα), καθώς και σε λήψη αίματος από τις φλέβες των επινεφριδίων, η οποία καθιστά δυνατή τη διαφοροποίηση της ετερόπλευρης από την αμφοτερόπλευρη υπερέκκριση αλδοστερόνης, ενώ στην αξονική τομογραφία απεικονίζονται φυσιολογικά τα επινεφρίδια ή ετερόπλευρη υπερπλασία των επινεφριδίων. Η αιτιολογία της ΠΕΥΕ δεν είναι γνωστή. Η ετεροπτόπλευρη επινεφριδεκτομή καταργεί την υπερέκκριση της αλδοστερόνης και την υποκαλιαιμία στους περισσότερους ασθενείς με ΠΕΥΕ. Η αρτηριακή πίεση είναι σημαντικά βελτιωμένη στην πλειονότητα των ασθενών, αλλά η υπέρταση θεραπεύεται μόνο στο 50% των περιπτώσεων.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Δρ.: Laurence AMAR
- Καθ.: Pierre-François PLOUIN
- Δρ.: Olivier STEICHEN

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet



Τελευταία ενημέρωση: Ιούλιος 2011

Μετάφραση: Φεβρουάριος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

---

