

:: Καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων με αμιγή υπερέκκριση αλδοστερόνης

Αριθμός Orphanet: ORPHA231625

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων με αμιγή υπερέκκριση αλδοστερόνης (αμιγές APAC) είναι μια πολύ σπάνια μορφή πρωτοπαθούς (υπερ) αλδοστερονισμού (ΠΑ:Δείτε αυτόν τον όρο) που διορθώνεται χειρουργικά και οφείλεται σε όγκους επινεφριδίων που εκκρίνουν αλδοστερόνη. Ο επιπολασμός του καρκινώματος του φλοιού των επινεφριδίων με αμιγή υπερέκκριση αλδοστερόνης είναι άγνωστος. Το αμιγές APAC χαρακτηρίζεται από καταστολή της ρενίνης, ετερόπλευρη υπερέκκριση αλδοστερόνης και μέτρια έως σοβαρή υπέρταση που μπορεί να σχετίζεται με υποκαλιαιμία, και την παρουσία ενός μεγάλου όγκου στα επινεφρίδια. Η υποκαλιαιμία μπορεί να είναι συμπτωματική και να εκδηλώνεται με μυϊκή αδυναμία, κράμπες, παραισθησία ή αίσθημα παλμών, με ή χωρίς κολπική μαρμαρυγή. Η αιτιολογία είναι άγνωστη. Η διάγνωση του καρκινώματος τίθεται με την αξονική τομογραφία, που δείχνει ένα όγκο με διάμετρο άνω των 4 cm, και πιθανές μεταστάσεις και / ή διήθηση της κάτω κοίλης φλέβας. Ανοικτή λαπαροτομία επιτρέπει την εκτομή του όγκου και των πιθανών μεταστάσεων ή των παρακείμενων οργάνων. Εκτός από τις περιπτώσεις όπου ο όγκος είναι ανεγχείρητος ή υπάρχουν μεταστάσεις, η επινεφριδεκτομή καταργεί την υπερέκκριση της αλδοστερόνης και την υποκαλιαιμία στους περισσότερους ασθενείς. Η ανοσοενισχυτική θεραπεία με μιτοτάνη ενδείκνυται ανάλογα με την κατάταξη του όγκου με βάση το Weiss ή ENSAT σκορ. Η πρόγνωση της αμιγούς APAC είναι η ίδια όπως για τα άλλα καρκινώματα του φλοιού των επινεφριδίων: η 5-ετής επιβίωση είναι 15% σε ασθενείς με μεταστατικό καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων.

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.



Βρείτε περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την ασθένεια στο www.orpha.net 1