

ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία ως πρώτη κλινική εκδήλωση πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού σε ηλικιωμένο ασθενή με ετερόπλευρη υπερηλασία επινεφριδίου

Π. Κοτσάφτης
Χ. Σαββόπουλος
Δ. Αγαπάκης
Ρ. Κηπάρογλου
Β. Τζιούφα¹
Β. Παπαδόπουλος²
Ε. Φαχαντίδης²
Α. Χατζητόλιος

**Α' Προπαιδευτική Παθολογική
Κλινική Α.Π.Θ., Νοσοκομείο
ΑΧΕΠΑ**

¹ **Εργαστήριο Γενικής
Παθολογίας και Παθολογικής
Ανατομικής Α.Π.Θ.**

² **Α' Προπαιδευτική Χειρουργική
Κλινική Α.Π.Θ., Νοσοκομείο
ΑΧΕΠΑ, Θεσσαλονίκη**

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός ή νόσος του Conn περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Jerome W. Conn το 1955. Τα συνηθέστερα κλινικοεργαστηριακά ευρήματα της νόσου είναι η αρτηριακή υπέρταση, η υποκαλιαιμία, η κατεσταλμένη δραστικότητα ρενίνης πλάσματος και η αυξημένη συγκέντρωση αλδοστερόνης πλάσματος. Άνδρας ηλικίας 73 ετών προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών λόγω έκδηλης μυϊκής αδυναμίας άνω και κάτω άκρων. Από το ατομικό ιστορικό, τα τελευταία 10 έτη ήταν υπό αντιυπερτασική αγωγή με αμιλοδιπίνη με καλή ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης (ΑΠ) (10 mg ημερησίως). Κατά τον κλινικοεργαστηριακό έλεγχο εισαγωγής η ΑΠ ήταν 140/80 mmHg, ενώ διαπιστώθηκε εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία, βαριά υποκαλιαιμία (K=1,6 meq/l), ηλεκτροκαρδιογράφημα με φλεβοκομβικό ρυθμό και κύμα U, ραβδομυόλυση (CPK:7463 U/l) και μεταβολική αλκάλωση (αέρια αίματος: PH=7,546, PCO₂=43, PO₂=61, HCO₃⁻=37, SO₂=93%). Ο ασθενής ενυδατώθηκε (3 lt), ενώ χορηγήθηκαν άμεσα κάλιο από το στόμα και ενδοφλεβίως, σπειρονολακτόνη (25 mg ημερησίως) με προοδευτική αύξηση της δόσης τις επόμενες ημέρες και τέθηκε υπό συνεχή ηλεκτροκαρδιογραφική παρακολούθηση. Την 3^η ημέρα νοσηλείας υπό σπειρονολακτόνη 100 mg η κλινικοεργαστηριακή εικόνα του ασθενούς περιελάμβανε: K:3 meq/l, CPK=3604 U/l, αέρια αίματος: PH= 7,571, PCO₂=37,2, PO₂=70,1, HCO₃⁻= 34,5, SO₂=97,3%. Εξαιτίας απορρύθμισης της ΑΠ με τιμές 185/105 mmHg προστέθηκε στην αντιυπερτασική αγωγή ιρμπεσαρτάνη (300 mg ημερησίως). Την 6^η ημέρα νοσηλείας επήλθε πλήρης αποκατάσταση της μυϊκής ισχύος, μείωση της ΑΠ με τιμές 155/90 mmHg με αντίστοιχη βελτίωση των εργαστηριακών παραμέτρων (K:3,9 meq/l, CPK:1362 U/l, αέρια αίματος: PH=7,49, PCO₂=38,6, PO₂=77,5, HCO₃⁻=29,1, SO₂=97,6%). Στα πλαίσια περαιτέρω διερεύνησης από τον παρακλινικό έλεγχο αποκαλύφθηκαν τα εξής ευρήματα: α) οζώδες μόρφωμα στο αριστερό επινεφρίδιο διαμέτρου περίπου 15 mm στην αξονική τομογραφία κοιλίας, β) ρενίνη πλάσματος: 0,7 ng/ml/h (Φ.Τ. σε κατακεκλιμένη θέση: 0,2-2,8 ng/ml/h), γ) αλδοστερόνη ορού: 498 pg/ml (Φ.Τ. σε κατακεκλιμένη θέση: 10-160 pg/ml). Ο ασθενής χειρουργήθηκε επιτυχώς με εξαίρεση του αριστερού επινεφριδίου, ενώ η παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος αποκάλυψε μικρού βαθμού υπερηλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου, επιβεβαιώνοντας τη διάγνωση του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού. Παρουσιάζεται ως σπάνια περίπτωση στη

διεθνή βιβλιογραφία, εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία ως πρώτη κλινική εκδήλωση πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού σε ηλικιωμένο ασθενή με ετερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίου.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός ή νόσος του Conn, περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1955 από τον Jerome W. Conn, σε γυναίκα ηλικίας 34 ετών με αρτηριακή υπέρταση, περιοδική παραύληση, υποκαλιαιμία και μεταβολική αλκάλωση. Τα συνηθέστερα κλινικοεργαστηριακά ευρήματα του συνδρόμου είναι η αρτηριακή υπέρταση, η υποκαλιαιμία, η κατεσταλμένη δραστηριότητα ρενίνης πλάσματος (PRA) και η αυξημένη συγκέντρωση αλδοστερόνης πλάσματος (PAC). Οι περισσότερες περιπτώσεις πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού (άνω του 90%) οφείλονται είτε σε αμφοτερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίων (ιδιοπαθής υπεραλδοστερονισμός), είτε σε μονήρες αδένωμα αυτών.¹⁻³

Η περίπτωσή μας αναφέρεται σε άνδρα ηλικίας 73 ετών με ιστορικό υπέρτασης υπό αγωγή τα τελευταία 10 έτη, με καλή ρύθμιση, ο οποίος προσήλθε στο Νοσοκομείο εξαιτίας εκσεσημασμένης μυϊκής αδυναμίας άνω και κάτω άκρων ως πρώτη κλινική εκδήλωση πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού, οφειλόμενου στην σπάνια περίπτωση της ετερόπλευρης υπερπλασίας επινεφριδίου.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

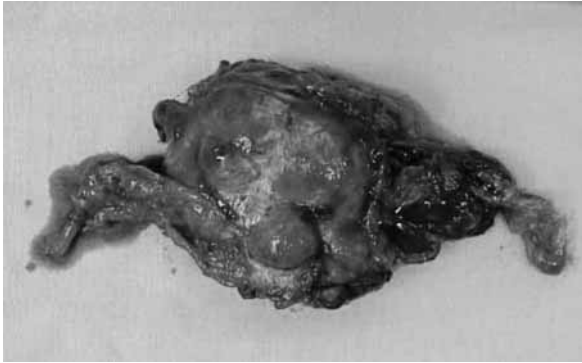
Άνδρας ηλικίας 73 ετών προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών λόγω έκδηλης μυϊκής αδυναμίας άνω και κάτω άκρων. Από το ατομικό ιστορικό, τα τελευταία 10 έτη ήταν υπό αντιυπερτασική αγωγή με αμιλοδιπίνη με καλή ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης (ΑΠ) (10 mg ημερησίως). Κατά τον κλινικοεργαστηριακό έλεγχο εισαγωγής η ΑΠ ήταν 140/80 mmHg, ενώ διαπιστώθηκε εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία, βαριά υποκαλιαιμία ($K=1,6$ meq/l), ηλεκτροκαρδιογράφημα με φλεβοκομβικό ρυθμό και κύμα U, ραβδομυόλυση (CPK:7463 U/l) και μεταβολική αλκάλωση (αέρια αίματος: $PH=7,546$, $PCO_2=43$, $PO_2=61$, $HCO_3^- =37$, $SO_2=93\%$). Ο ασθενής ενυδατώθηκε (3lt), ενώ χορηγήθηκαν άμεσα κάλιο από το στόμα και ενδοφλεβίως, σπειρονολακτόνη (25 mg ημερησίως) με προοδευτική αύξηση της δόσης τις επόμενες ημέρες και τέθηκε υπό συνεχή ηλεκτροκαρδιογραφική παρακολούθηση. Την 3^η ημέρα νοσηλείας

υπό σπειρονολακτόνη 100 mg η κλινικοεργαστηριακή εικόνα του ασθενούς περιλάμβανε: $K:3$ meq/l, CPK=2816 U/l, αέρια αίματος: $PH=7,571$, $PCO_2=37,2$, $PO_2=70,1$, $HCO_3^- =34,5$, $SO_2=97,3\%$. Εξαιτίας απορρύθμισης της ΑΠ με τιμές 185/105 mmHg προστέθηκε στην αντιυπερτασική αγωγή ιραμπεσαράνη (300 mg ημερησίως). Την 6^η ημέρα νοσηλείας επήλθε πλήρης αποκατάσταση της μυϊκής ισχύος, μείωση της ΑΠ με τιμές 155/90 mmHg με αντίστοιχη βελτίωση των εργαστηριακών παραμέτρων ($K:3,9$ meq/l, CPK:1362 U/l, αέρια αίματος: $PH=7,49$, $PCO_2=38,6$, $PO_2=77,5$, $HCO_3^- =29,1$, $SO_2=97,6\%$).

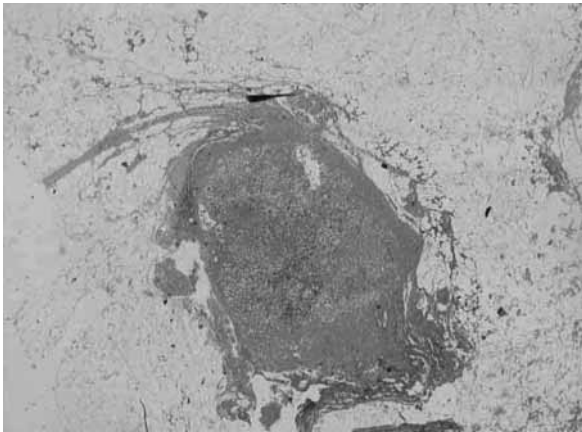
Στα πλαίσια διερεύνησης διενεργήθηκε αξονική τομογραφία κοιλίας, στην οποία παρατηρήθηκε οζώδες μόρφωμα στο αριστερό επινεφρίδιο διαμέτρου περίπου 15 mm (Εικ. 1). Περαιτέρω παρακλινικός έλεγχος αποκάλυψε επίπεδα ρενίνης πλάσματος στα κατώτερα φυσιολογικά όρια με τιμές 0,7 ng/ml/h (Φ.Τ. σε ηρεμία: 0,2-2,8 ng/ml/h) και αλδοστερόνης τριπλάσιο του φυσιολογικού με τιμές 498 pg/ml (Φ.Τ. σε ηρεμία: 10-160 pg/ml). Παράλληλα στη συλλογή ούρων 24ωρου ανευρέθηκαν καλιουρία, παρά τα χαμηλά επίπεδα καλίου ορού, με τιμή καλίου 64 meq (Φ.Τ.: 23-127 meq/24h) και τιμή νατρίου 106 meq με φυσιολογικά επίπεδα νατρίου ορού (Φ.Τ.: 40-220 meq/24h) και κάθαρση κρεατινίνης 67,2 mg/ml. Με προφανή τη διάγνωση ετερόπλευρου λειτουργικού αδενώματος του αριστερού επινεφριδίου δεν κρίθηκε αναγκαία η διενέργεια δοκιμασίας καταστολής της αλδοστερόνης με ενδοφλέβια έγχυση χλωριούχου νατρίου ούτε περαιτέρω απεικονιστικός έλεγχος με MRI τομογραφία επινεφριδίων και σπινθηρογράφημα με ιωδοχοληστερόλη.



Εικ. 1. Οζώδες μόρφωμα στο αριστερό επινεφρίδιο διαμέτρου περίπου 15 mm.



Εικ. 2. Χειρουργικό παρασκεύασμα αριστερού επινεφριδίου.

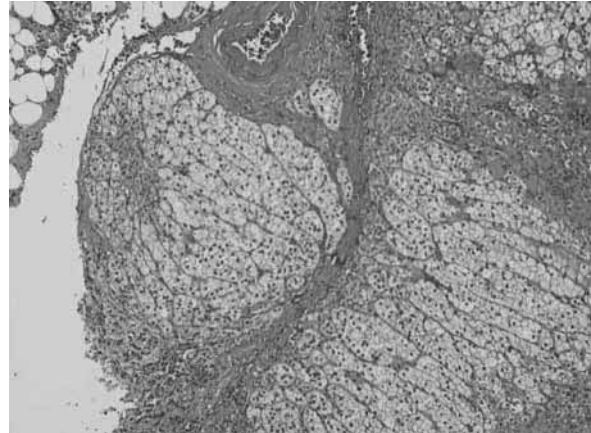


Εικ. 3. Υπερπλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου με τάση σχηματισμού μικρών όζων.

Ο ασθενής μεταφέρθηκε σε χειρουργική κλινική όπου χειρουργήθηκε επιτυχώς με εξαίρεση του αριστερού επινεφριδίου (Εικ. 2). Από την παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος διαπιστώθηκε μικρού βαθμού υπερπλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου (Εικ. 3, 4). Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς εξελίχθηκε ομαλά. Έξι μήνες μετά το χειρουργείο ο ασθενής βρίσκεται υπό παρακολούθηση με φυσιολογικές τιμές καλίου και αρτηριακής πίεσης χωρίς μάλιστα υποστηρικτική φαρμακευτική αγωγή.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός αποτελεί τη συχνότερη μορφή δευτεροπαθούς αρτηριακής υπέρτασης, με ποσοστό εμφάνισης που κυμαίνεται από 0,05% έως 2% τις προηγούμενες δεκαετίες και από 5% έως 10% τα τελευταία έτη, προφανώς λόγω της αποτελεσματικότερης διαγνωστι-



Εικ. 4. Υπερπλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου με τάση σχηματισμού μικρών όζων. Εστιακά αναγνωρίζονται περιαγγειακές λεμφοκυτταρικές κυρίως διηθήσεις καθώς και αιμορραγικές διαποτίσεις.

κής προσέγγισης.^{1,2,4,5} Η επίπτωση του συνδρόμου σχετίζεται άμεσα με τη σοβαρότητα της αρτηριακής υπέρτασης, ενώ διαγιγνώσκεται πιο συχνά στην ηλικία των 20-60 ετών. Αναφέρεται χαρακτηριστικά ότι μεταξύ των ασθενών με ανθιστάμενη αρτηριακή υπέρταση, η συχνότητα του αγγίζει το 20%.^{2,5} Οι διάφορες μορφές του συνδρόμου και η σειρά συχνότητας εμφάνισης τους αναφέρονται στον πίνακα 1.¹

Η εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία είναι ένα από τα χαρακτηριστικά του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού και συνήθως σχετίζεται με τη συνυπάρχουσα υποκαλιαιμία. Στις περισσότερες περιπτώσεις πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού και παραλυτικής μυοπάθειας προσβάλλονται συνήθως οι κινητικοί μύες των άνω και κάτω άκρων.⁶ Στην περίπτωση μας, ο ασθενής προσήλθε με εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία άνω και κάτω άκρων και η τιμή του καλίου ήταν 1,6 meq/l. Στη με-

Πίνακας 1. Υπότυποι πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού

Υπότυπος	Συχνότητα (%)
Ιδιοπαθής υπεραλδοστερονισμός	65
Αδένωμα επινεφριδίων με παραγωγή αλδοστερόνης	30
Πρωτοπαθής ετερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίων	3
Αδενοκαρκίνωμα επινεφριδίων με παραγωγή αλδοστερόνης	<1
Όγκος ωοθήκης με παραγωγή αλδοστερόνης	<1
Οικογενής υπεραλδοστερονισμός	<1

λέτη των Huang et al,⁶ η τιμή του καλίου στους ασθενείς με πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό και παράλυση των κινητικών μυών ήταν σαφώς χαμηλότερη συγκριτικά με τους ασθενείς χωρίς παράλυση των κινητικών μυών ($1,8 \pm 0,3$ mmol/L έναντι $2,3 \pm 0,4$ mmol/L αντίστοιχα). Επίσης στη μελέτη των Crawhall et al,⁷ πριν από 3 δεκαετίες περίπου, αναφέρεται συμπερασματικά ότι στους ασθενείς με μυϊκή αδυναμία και σοβαρή υποκαλιαιμία όπως αυτή που παρατηρείται στον πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό, πιθανώς να παρατηρηθούν υψηλές τιμές κρεατινικής φωσφοκινάσης (CPK) σε άμεση σχέση με την προϋπάρχουσα υποκαλιαιμία. Ο ασθενής μας παρουσίαζε κατά αντιστοιχία παρόμοια ευρήματα με τις προαναφερόμενες μελέτες, με διακύμανση των επιπέδων καλίου και των τιμών της CPK κατά την 1^η εβδομάδα νοσηλείας που απεικονίζονται στον πίνακα 2.

Κατά το παρελθόν, η υποκαλιαιμία θεωρούνταν ένα από τα απαραίτητα ευρήματα του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού.⁶ Το 1965 ο Conn και οι συνεργάτες του αναφέρουν για πρώτη φορά ότι τα επίπεδα καλίου στον πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό δεν είναι απαραίτητο να είναι χαμηλά, ενώ μεταγενέστερες μελέτες επιβεβαιώνουν την άποψη αυτή, ότι δηλαδή στους περισσότερους ασθενείς με πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό παρατηρούνται φυσιολογικές τιμές καλίου.² Από την άλλη, σε πρόσφατη ελληνική μελέτη η υποκαλιαιμία παρατηρήθηκε στους 83 (45,6%) από τους 182 ασθενείς με ανθιστάμενη υπέρταση και πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό.⁵ Αντίθετα στη μελέτη των Pekarske et al,⁴ στις αρχές της προηγούμενης δεκαετίας, αναφέρεται ότι η υποκαλιαιμία αποτελεί ένα από τα συχνότερα ευρήματα μεταξύ των ασθενών με πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό, με συχνότητα εμφάνισης 80% έως 90%. Εξάλλου, στη μελέτη των Loh et al,⁸ αναφέρεται ότι μεταξύ των υπερτασικών ασθενών με πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό, η υποκαλιαιμία μπορεί να παρουσιασθεί πολλά έτη μετά την εμφάνιση της αρτηριακής υπέρτασης. Σημειώνεται ότι στη μελέτη μας, ο ασθενής ελάμβανε αντιυπερτασική αγωγή χωρίς δι-

ουρητικό για τουλάχιστον 10 έτη πριν από την εισαγωγή του στην κλινική μας.

Σε περίπτωση που από τον πρώτο κλινικοεργαστηριακό έλεγχο τεθεί η υπόνοια του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού, μετέπειτα ισχυρές ενδείξεις για την ενίσχυση της πιθανής διάγνωσης αποτελούν, αρχικά η κατεσταλμένη δραστητικότητα ρενίνης πλάσματος (PRA), η αυξημένη συγκέντρωση αλδοστερόνης πλάσματος (PAC) και ο αυξημένος λόγος (>555 στο διεθνές σύστημα μονάδων ή >20 στις καθιερωμένες μονάδες) PAC: PRA.^{1,2,5,9} Τον αλγόριθμο αυτόν ακολουθήσαμε και στη διαγνωστική προσέγγιση του ασθενούς μας.

Στη συνέχεια, για την επιβεβαίωση της διάγνωσης του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού χρησιμοποιούνται ειδικές δοκιμασίες επεμβατικές και μη, που αποδεικνύουν την αυτόνομη έκκριση αλδοστερόνης.^{1,2} Στην περίπτωση μας δεν πραγματοποιήθηκε καμιά από τις παραπάνω ειδικές δοκιμασίες, αφενός λόγω της βαριάς υποκαλιαιμίας και της σοβαρής κλινικής εικόνας του ασθενούς με συνέπεια την άμεση έναρξη χορήγησης σπειρονολακτόνης από την 1^η ημέρα νοσηλείας και αφετέρου λόγω της έκδηλης απεικόνισης οζώδους μορφώματος στην αξονική τομογραφία κοιλίας. Επίσης, είναι γνωστό ότι για την αξιοπιστία των παραπάνω δοκιμασιών είναι απαραίτητη η διακοπή της σπειρονολακτόνης για τουλάχιστον έξι εβδομάδες εφόσον συμπεριλαμβανόταν στην προηγούμενη αγωγή του ασθενούς, ή η έναρξή της με την ολοκλήρωση των δοκιμασιών.^{1,2} Από την άλλη, αξίζει να επισημανθεί ότι όπως αναφέρεται και στη μελέτη των Karagiannis et al,¹⁰ σε μερικές περιπτώσεις όπως και στη δική μας, ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός εκδηλώνεται με σοβαρή κλινική εικόνα και ενίοτε απαιτείται επείγουσα θεραπευτική παρέμβαση.

Τέλος και πάντοτε σε συνδυασμό με τα υπόλοιπα ευρήματα, τουλάχιστον στις περισσότερες των περιπτώσεων, ο απεικονιστικός έλεγχος (αξονική-μαγνητική τομογραφία ή και σπινθηρογράφημα) συμβάλλει καθοριστικά τόσο στη διάγνωση όσο και στην επιλογή της κατάλληλης θεραπείας

Πίνακας 2. Διακύμανση τιμών καλίου και CPK την 1η εβδομάδα νοσηλείας

Ημέρες	Τιμές καλίου και κρεατινικής φωσφοκινάσης (CPK)						
	1η	2η	3η	4η	5η	6η	7η
Κάλιο	1,6	2,2	3	3,2	3,5	3,9	4,4
CPK	7463	6531	3604	3007	2816	1362	575

(χειρουργικής ή φαρμακευτικής).¹ Στη μελέτη των Young et al,¹¹ αναφέρεται ότι, όταν στην αξονική τομογραφία απεικονισθεί ετερόπλευρο μακροαδένωμα επινεφριδίου (>1 cm), η πιθανότητα να πρόκειται για μονήρες αδένωμα επινεφριδίου είναι υψηλή και στις περισσότερες των περιπτώσεων δε χρειάζεται περαιτέρω διερεύνηση για την διαφορική διάγνωση μεταξύ μονήρους αδενώματος και αμφοτερόπλευρης υπερπλασίας επινεφριδίων. Αντίθετα, στη μελέτη των Tamura et al,¹² αναφέρεται ότι πολλές περιπτώσεις μικροαδενώματος διαφεύγουν της διάγνωσης με τις κλασικές απεικονιστικές μεθόδους για μακρύ χρονικό διάστημα και χρήζουν περαιτέρω εξειδικευμένη διερεύνηση. Αξίζει επίσης να σημειωθεί ότι η ευαισθησία της αξονικής τομογραφίας, ως διαγνωστικής μεθόδου, μεταξύ των ασθενών με πρωτοπαθή υπεραλδοστερονισμό εκτιμάται ότι είναι μεταξύ 73% έως 90%.¹⁰ Βάσει των κλινικοεργαστηριακών ευρημάτων (οζώδες μόρφωμα στο αριστερό επινεφρίδιο διαμέτρου περίπου 15 mm) και του ατομικού ιστορικού του ασθενούς μας (από δεκαετίας ΑΠ) δεν πραγματοποιήθηκαν περαιτέρω ειδικές δοκιμασίες και ο ασθενής χειρουργήθηκε επιτυχώς με εξαίρεση του αριστερού επινεφριδίου. Από την παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος βρέθηκε μικρού βαθμού υπερπλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου.

Ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός σπάνια οφείλεται σε ετερόπλευρη υπερπλασία του επινεφριδίου.³ Στην μελέτη των Omura et al,¹³ σε 1020 υπερτασικούς ασθενείς αναφέρεται ότι η συχνότητα εμφάνισης του μονήρους αδενώματος επινεφριδίων, της αμφοτερόπλευρης υπερπλασίας επινεφριδίων και της ετερόπλευρης υπερπλασίας επινεφριδίων ήταν 4,9%, 1,2% και 0,1% αντίστοιχα. Η ετερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίων αποτελεί σπάνιο τύπο του πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού και είναι δύσκολο να διαγνωσθεί, όχι μόνο επειδή δε συμπεριλαμβάνεται ανάμεσα στους συνηθισμένους υποτύπους, αλλά και γιατί τα ευρήματα των απεικονιστικών εξετάσεων τις περισσότερες φορές αδυνατούν να αποκαλύψουν την παρουσία της.¹⁴ Ο σπάνιος αυτός τύπος πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού συνήθως μιμείται ετερόπλευρο αδένωμα επινεφριδίου και έτσι η διάγνωση τις περισσότερες φορές γίνεται μετά τη χειρουργική εκτομή και την ιστοπαθολογική εξέταση.³ Σημειώνεται, ότι στην περίπτωσή μας αν και το εύρημα της αξονικής τομογραφίας ήταν οζώδες μόρφωμα στο αριστερό επινεφρίδιο, διαμέτρου

περίπου 15 mm, τελικά στην παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος βρέθηκε μικρού βαθμού υπερπλασία της φλοιώδους μοίρας του αδένου.

Θεραπεία εκλογής για την ετερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίων είναι η χειρουργική εξαίρεση του αδένου. Μετεγχειρητικά σε μερικές περιπτώσεις είναι δυνατό να παρουσιασθεί υπερκαλιαιμία, λόγω υποαλδοστερονισμού, και για το λόγο αυτό τον πρώτο μήνα πρέπει να γίνεται τακτικός έλεγχος του καλίου. Συνήθως η αρτηριακή υπέρταση υποχωρεί τους επόμενους 1 έως 3 μήνες και τα επίπεδα της ΑΠ είναι φυσιολογικά για μακρό χρονικό διάστημα, χωρίς μάλιστα αντιυπερτασική αγωγή.^{1,15} Στην περίπτωση μας ο ασθενής χειρουργήθηκε επιτυχώς με εξαίρεση του αριστερού επινεφριδίου και η μετεγχειρητική πορεία εξελίχθηκε ομαλά. Έξι μήνες μετά το εξιτήριο βρέσκεται υπό παρακολούθηση με φυσιολογικές τιμές καλίου και ΑΠ, χωρίς μάλιστα υποστηρικτική φαρμακευτική αγωγή.

Συμπερασματικά η εκσεσημασμένη μυϊκή αδυναμία σε ηλικιωμένο ασθενή, ως πρώτη κλινική εκδήλωση πρωτοπαθούς υπεραλδοστερονισμού οφειλόμενου σε ετερόπλευρη υπερπλασία επινεφριδίου, παρουσιάζεται στη διεθνή βιβλιογραφία ως σπάνια περίπτωση.

SUMMARY

Kotsaftis P, Agapakis D, Savopoulos Ch, Kiparoglou R, Tzioufa V, Papadopoulos V, Fahantidis E, Hatzitolios A. Gravely muscle weakness as first manifestation of primary hyperaldosteronism in an elderly patient with unilateral adrenal hyperplasia. Arterial Hypertension 2008; 17: 163-168.

The primary hyperaldosteronism (Conn disease) described for the first time by Jerome W. Conn in 1955. The most frequently findings of primary hyperaldosteronism are arterial hypertension, hypokalaemia, suppressed plasma rennin activity and increased plasma aldosterone concentration. A 73-year-old man was presented to our outpatient emergency department with severe muscle weakness of all four limbs. The last 10 years he has received antihypertensive therapy (amilodipine 10 mg per day). The physical and laboratory examination at admittance revealed normal levels of arterial blood pressure (140/80 mmHg), muscle weakness, severe hypokalaemia (K=1,6 meq/l), electrocardiogram with sinus rhythm and U wave, rbdomyolysis (CPK=7463 U/l) and metabolic acido-

sis (arterial blood gas: PH=7,546, $PCO_2=43$, $PO_2=61$, $HCO_3^-=37$, $SO_2=93\%$). At the 1st day of hospitalization administered liquids (3lt), potassium supplementation (intravenous and per os), spironolactone (25 mg per day) with progressive increase of dose in the next days and the patient was under continuous electrocardiograph monitoring. At the 3rd day of hospitalization with a daily dose of spironolactone 100 mg: K=3 meq/l, CPK= 3604 U/l, arterial blood gas: PH=7,571, $PCO_2=37,2$, $PO_2=70,1$, $HCO_3^-=34,5$, $SO_2=97,3\%$. Because of high arterial blood pressure (185/105 mmHg), irbesartan (300 mg per day) was added in the antihypertensive treatment. At the 6th day of hospitalization observed complete restored of muscle weakness, decrease of arterial blood pressure (155/90 mmHg) and improvement of laboratory tests, (K=3,9 meq/l, CPK=1362 U/l, arterial blood gas: PH=7,49, $PCO_2=38,6$, $PO_2=77,5$, $HCO_3^-=29,1$, $SO_2=97,6\%$). In the frames of further investigation specific imaging and laboratories examinations were performed with following findings: 1) abdomen CT-scan, revealed a nodular mass (diameter approximately 15 mm) on the left adrenal gland, 2) plasma rennin level was 0,7 ng/ ml/h (normal range: 0,2-2,8 ng/ ml/h) and 3) plasma aldosteron level was 498 pg/ml (normal range: 10-160 pg/ml). The patient transferred in a surgical department and he successfully operated. The histopathological examination revealed hyperplasia of the left adrenal gland and confirmed the diagnosis of primary hyperaldosteronism. Gravely muscle weakness as first manifestation of primary hyperaldosteronim in an elderly patient with unilateral adrenal hyperplasia is presented here as a rare case in literature.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Young WF Jr. Primary aldosteronism-treatment options. Growth Hormone and IGF Research 2003; 13: 102-108.
2. Mattsson C, Young WF Jr. Primary aldosteronism: diagnostic and treatment strategies. Nature Clinical Practice Nephrology 2006; 2: 198-208.
3. Katayama Y, Takata N, Tamura T, Yamamoto A, Hirata F, Yasuda H. A case of primary aldosteronism due to unilateral adrenal hyperplasia. Hypertens Res 2005; 28: 379-384.
4. Pekarske SL, Herold DA. Primary aldosteronism in a patient with an aldosterone-producing adenoma. Clin Chem 1993; 39: 1729-1733.
5. Douma S, Petidis K, Doumas M, et al. Prevalence of primary hyperaldosteronism in resistant hypertension: a retrospective observational study. Lancet 2008; 371: 1921-1926.
6. Huang YY, Hsu BRS, Tsai JS. Paralytic myopathy-a leading clinical presentation for primary aldosteronism in Taiwan. J Clin Endocrinol Metab 1996; 81: 4038-4041.
7. Crawhall JC, Tolis G, Roy D. Elevation of serum creatine kinase in severe hypokalemic hyperaldosteronism. Clin Biochem 1976; 9: 237-240.
8. Loh KC, Koay ES, Khaw MC, Emmanuel SC, Young Jr WF. Prevalence of primary aldosteronism among Asian hypertensive patients in Singapore. J Clin Endocrinol Metab 2000; 85: 2854-2859.
9. Hatzitolios A, Delivoria C, Karabatsu S, et al. A case of inactive adrenal node that transformed to adenoma with manifestations of primary hyperaldosteronism in a patient with essential hypertension Klin med 2004; 82: 67-8.
10. Karagiannis A, Tziomalos K, Kakafika A, Harsoulis F, Zamboulis Ch. Paralysis as first manifestation of primary aldosteronism. Nephrol Dial Transplant 2004; 19: 2418-2424.
11. Young WF Jr, Hogan MJ, Klee GG, Grant CS, Van Heerden JA. Primary aldosteronism: diagnosis and treatment. Mayo Clin Proc 1990; 65: 96-110.
12. Tamura Y, Adachi JI, Chiba Y, Mori S, Takeda K, Kasuya Y. Primary aldosteronism due to unilateral adrenal microadenoma in an elderly patient: efficacy of selective adrenal venous sampling. Internal Medicine 2007: 37-42.
13. Omura M, Saito J, Yamaguchi K, Kakuta Y, Nishikawa T. Prospective study on the prevalence of secondary hypertension among hypertensive patients visiting a general out patient clinic in Japan. Hypertens Res 2004; 27: 193-202.
14. Chen SY, Shen SJ, Chou CW, Yang CY, Cheng HM. Primary aldosteronism caused by unilateral adrenal hyperplasia: rethinking the accuracy of imaging studies. J Chin Med Assoc 2006; 69: 125-129.
15. Toniato A, Bernante P, Rossi GP, Pelizzo MR. The role of adrenal venous sampling in the surgical management of primary aldosteronism. World J Surg 2006; 30: 624-627.