

Orijinal Soru: Temel Bilimler 87

87. Üç yıldır hipertansiyon nedeniyle tedavi edilen ve bilgisayarlı tomografi incelemesinde sağ adrenal yerleşimli kitle saptanarak opere edilen 47 yaşındaki kadın hastanın adrenalektomi materyalinde; 1,5 cm çapında, iyi sınırlı, sarı renkli bir kitle tespit ediliyor. Kitlenin mikroskopik incelemesinde; kitle içinde kordonlar ve trabeküller oluşturan, intrasitoplazmik yağ içeren ve berrak sitoplazmalı uniform kortikol hücreler izleniyor. Intrasitoplazmik eozinofilik laminer cisimcikler dikkat çekiyor. Kitle dışı adrenal dokuda bir anormallik görülmüyor.

Bu lezyon için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Adrenal korteks karsinomu
- B) Aldosteron salgılayan adenom
- C) Nodüler kortikal hiperplazi
- D) Primer pigment nodüller hastalık
- E) Feokromositoma

Doğru Cevap:B

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notalarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Bizim notlarımızın tek bir amacı var... Konuların püf noktalarını size sunmak ve size maksimum soruyu yaptırmak... Buyrun bir örnek daha...

Temel Bilimler 87. soru
Tusdata Patoloji Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 488

488

TUS HAZ

- Primer olarak en sık idiopatiktir.
- İdiopatik hiperaldosteronizmin altında patolojik olarak en sık bilateral idiopatik nodüller hiperplazi çıkar.
- Bilateral idiopatik nodüller hiperplazi olgularının %60'ında adrenal bezlerde potasyum kanal proteinini kodlayan KCNJ5 geninde germline mutasyonlar görülür.
- Ancak adrenal adenom (Conn sendromu), adrenal karsinom ve sekonder olarak plazma renin seviyelerini yükselten sebeplerden kaynaklanır (konjestif kalp yetmezliği, düşük renal perfüzyon, gebelik).
- Primer olanda renin genellikle düşükken sekonderde yüksektir.

Adenom

- Genellikle tek, küçük ve tek taraflı olurlar. 2.5 cm.yi pek aşmazlar. 20-40 yaş arası sıktır.
- **Klinik Özellikleri:**
 - Baş ağrısı, kas zayıflığı, yorgunluktur. Hipokalemeli ile ilgilidir.
 - Yüksek kan basıncı tek bulgu olabilir.
 - Laboratuvara aldosteron kan ve idrarda artmış; kanda ise potasyum ve renin düşmüştür.
 - Daha sağlıklı anjiyotensin konverting enzim inhibitörü verilerek plazma aldosteron / renin oranını hesaplamaktır.

 Aldosteron sentezleyen adenomlarda spironolaktone kullanılırsa spironolaktone cismeleri oluşur. Steroid sentezleyen adenomların aksine diğer adrenalde atrofi olmaz. Aldosteronizmin en sık kliniği hipertansiyondur.

Karsinom

- Az görülür. Çok maligndir.

Adrenal Bez Önemli Bilgiler

- Dışarıdan steroid verilmesi ACTH'yi baskılar. ACTH Z.fasikülata ve Z.retikülerisi uyandır. Bu yüzden ACTH azaldığında Z.glomerüloza etkilenebilir.
- Bir adrenal bezde adenom varsa steroid salgılayacağı için diğer adrenal glandda atrofi ortaya çıkar.
- Adrenal kanserler adenomlardan daha büyük kitle yapma eğilimindedirler.
- Adrenal adenomlar genellikle 1-4 cm arasındadırlar
- Adrenal adenomlar MEN-1, Carney kompleksi ve McCune Albright sendromunun komponenti olabilirler.
- Adrenal kanserler genellikle 5 cm'nin üzerindeyler ve 5 kg'a kadar büyüyebilirler.
- Atipik mitoz, nekroz, vasküler-kapsüller invazyon ve metastaz önemli malignite kriteridir. Ancak nekroz ve mitoz her zaman görülmeyebilir.
- Adrenal kanserler Li-freumeni ve Beckwith-Wiedemann sendromuna eşlik ederler.
- Adrenal adenomların çoğu hiperaldosteronizm ve Cushing sendromu ile ilişkili iken virilizasyona neden olan tümörler sıklıkla maligndir.

ADRENAL MEDULLA HASTALIKLARI

- **Nöral krest (nöroendokrin hücre)** içerir. Bu hücrelere **Kromaffin hücre** denir. Kromaffin hücreler ekstraadrenal bölgelerde nodül şeklinde bulunur. Bunlara adrenal medulla ile birlikte **paraganglion sistem** denir.
- Bunlar; **brankimetrik, intravagal** (bu ikisi parasempatik sistemi düzenler-karotistekiler bu gruba aittir) **aortikosempatik** (abdominal aort boyunca vardir-zuckerkandl organı buna aittir) olarak 3'e ayrılır.
- Adrenal nöral neoplazmlar veya kromafin hücrelerinden (feokromositoma) gelişebilir.

FEOKROMASİTOMA

- Aşırı katekolamin sekresyonu nedeniyle hipertansiyon ile karakterizedir. 30-50 yaş arası sıktır.

Tedavi

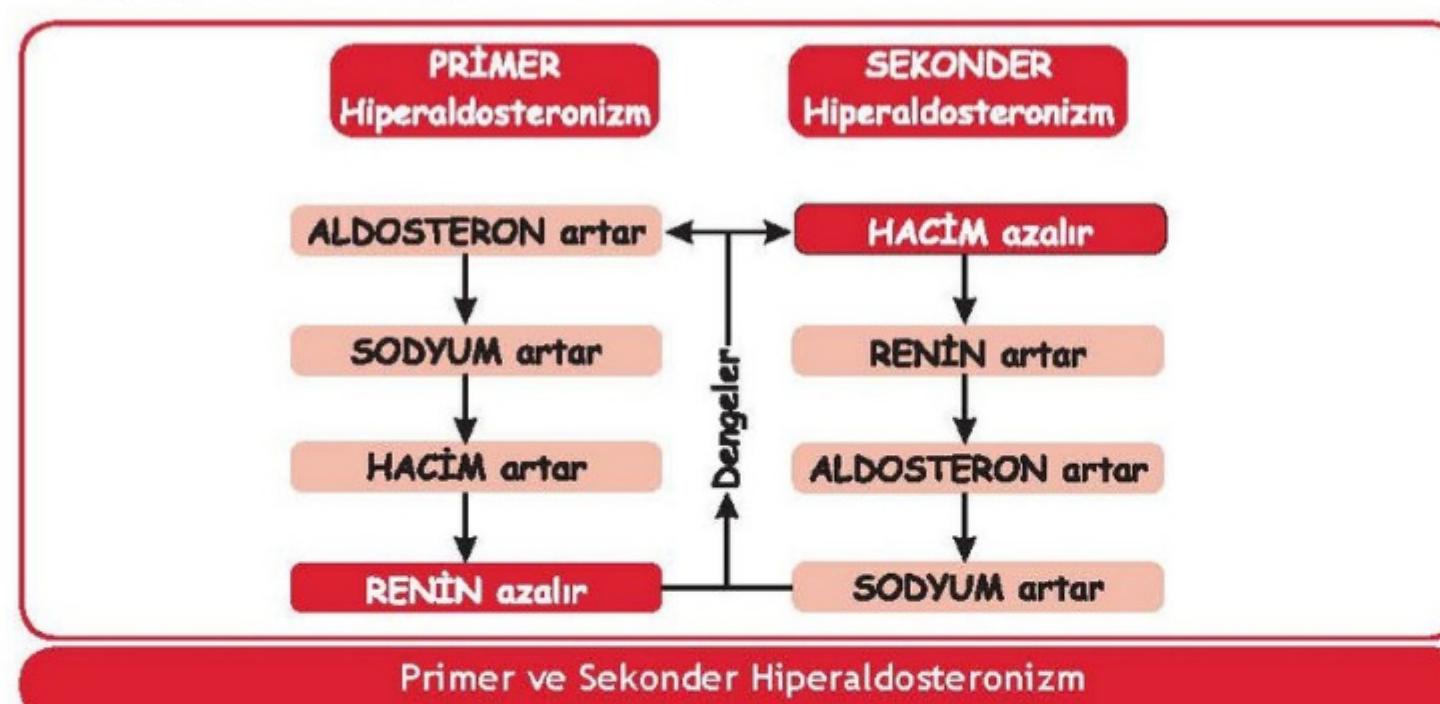
- ✓ Akut adrenal krizinden şüphelenilirse hidrokortizon iv verilmelidir.
- ✓ Tanıya doğrulamak üzere kan kortizol, glukoz, sodyum, potasyum, kan üre azotu ve kreatinin düzeylerine bakılmalı ve tam kan sayımı yapılmalıdır.
- ✓ Kan sonuçları beklenmeden **200 mg hidrokortizonun** iv verilir.
- ✓ Dekstroz ve dengeli tuz solüsyonları verilerek **hipoglisemi** ve **dehidrasyon** düzeltilir.
- ✓ İki gün **3x100 mg hidrokortizon...** Sonraki birkaç gün giderek azaltılacak şekilde, yüksek doz steroide devam edilir.
- ✓ Eğer hastada **primer adrenal yetmezlik** söz konusu ise hidrokortizon idame dozuna ulaştığında **mineralokortikoid** de başlanmalıdır. (**fludrokortizon 0.1-0.2 mg/gün**).

Temel Bilimler 87. soru

Tusdata Genel Cerrahi Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 329

PRİMER HİPERALDOSTERONİZM (CONN SENDROMU)

- Primer hiperaldosteronizmin en sık rastlanan nedeni **aldosteronoma (aldosteron salgılayan benign tümör)**; ikinci sık neden **idiyopatik adrenokortikal hiperplazi (İAH)**; ve daha az olarak da **adrenal korteks karsinomudur**. (Dahiliye kaynaklarına göre primer hiperaldosteronizmin en sık rastlanan nedeni **idiyopatik adrenokortikal hiperplazi**)
- Primer hiperaldosteronizmde plazma aldosteron düzeyi yüksek, renin baskılanmıştır.
- Sekonder hiperaldosteronizmde plazma renin ve aldosteron düzeyleri birlikte yüksektir.
- Sekonder hiperaldosteronizm, hipovolemi, renal arter stenozu, siroz ve böbrek perfüzyonunun azalduğu durumlarda gelişir.

**Klinik**

- ✓ **Hipertansiyon** (sistolik hipertansiyon bulunmayabilir, ama diyastolik hipertansiyon sıklıkla görülür.)
- ✓ Kas güçlüğü, kas krampları
- ✓ Poliüri, polidipsi
- ✓ **Ödem** primer hiperaldosteronizmde karakteristik olarak yoktur.

Tanı

- ✓ **Hipotasemi** (serum K+ < 3.9 mEq/L)
- ✓ Primer hiperaldosteronizmde **renin düşük**tür.
- ✓ **Plazma aldosteron düzeyi / plazma renin aktivite oranı > 25-30 olması tanısalıdır.**