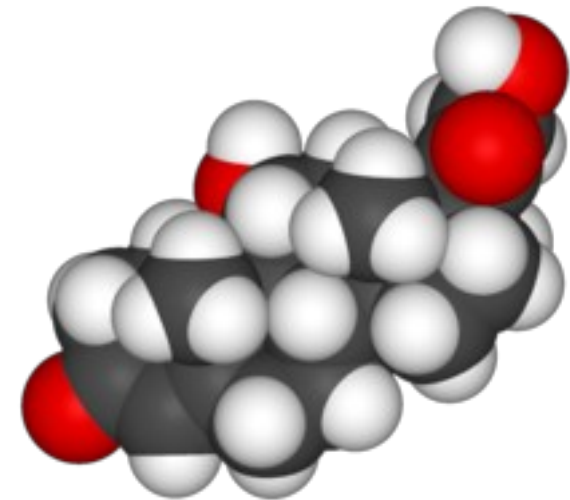
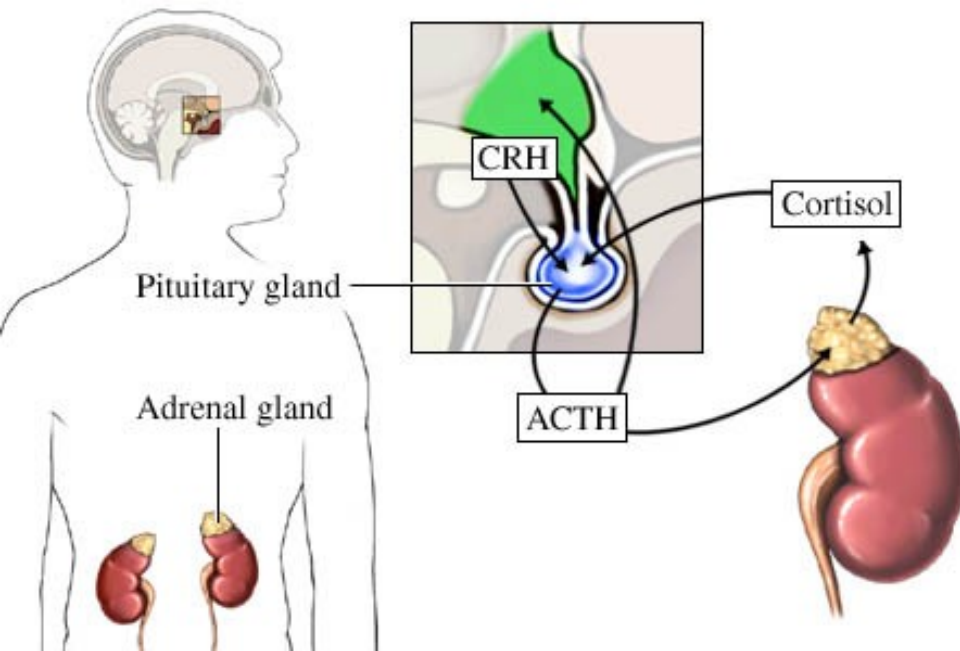
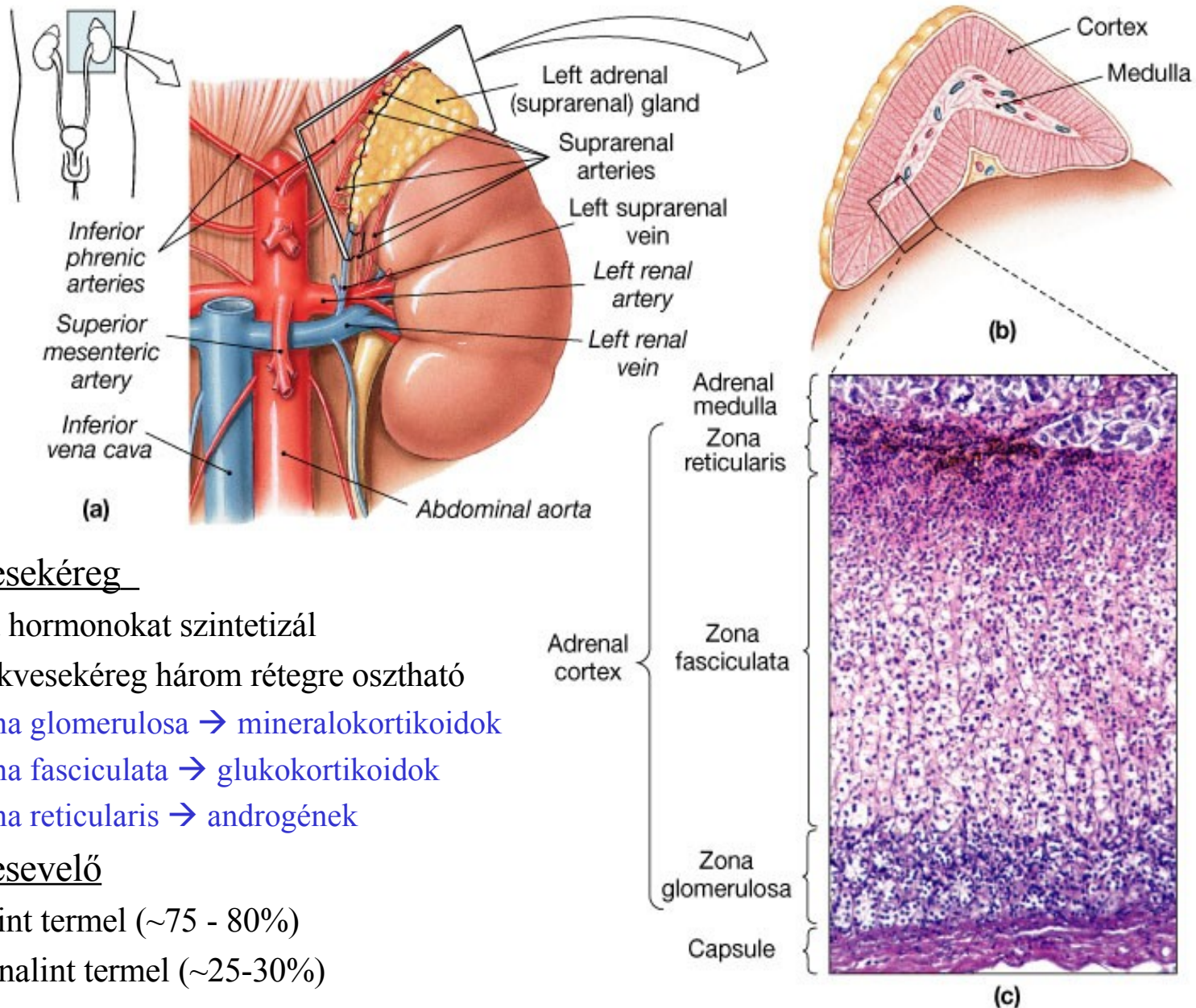


# A mellékvese betegségeinek diagnosztikája



# A mellékvese



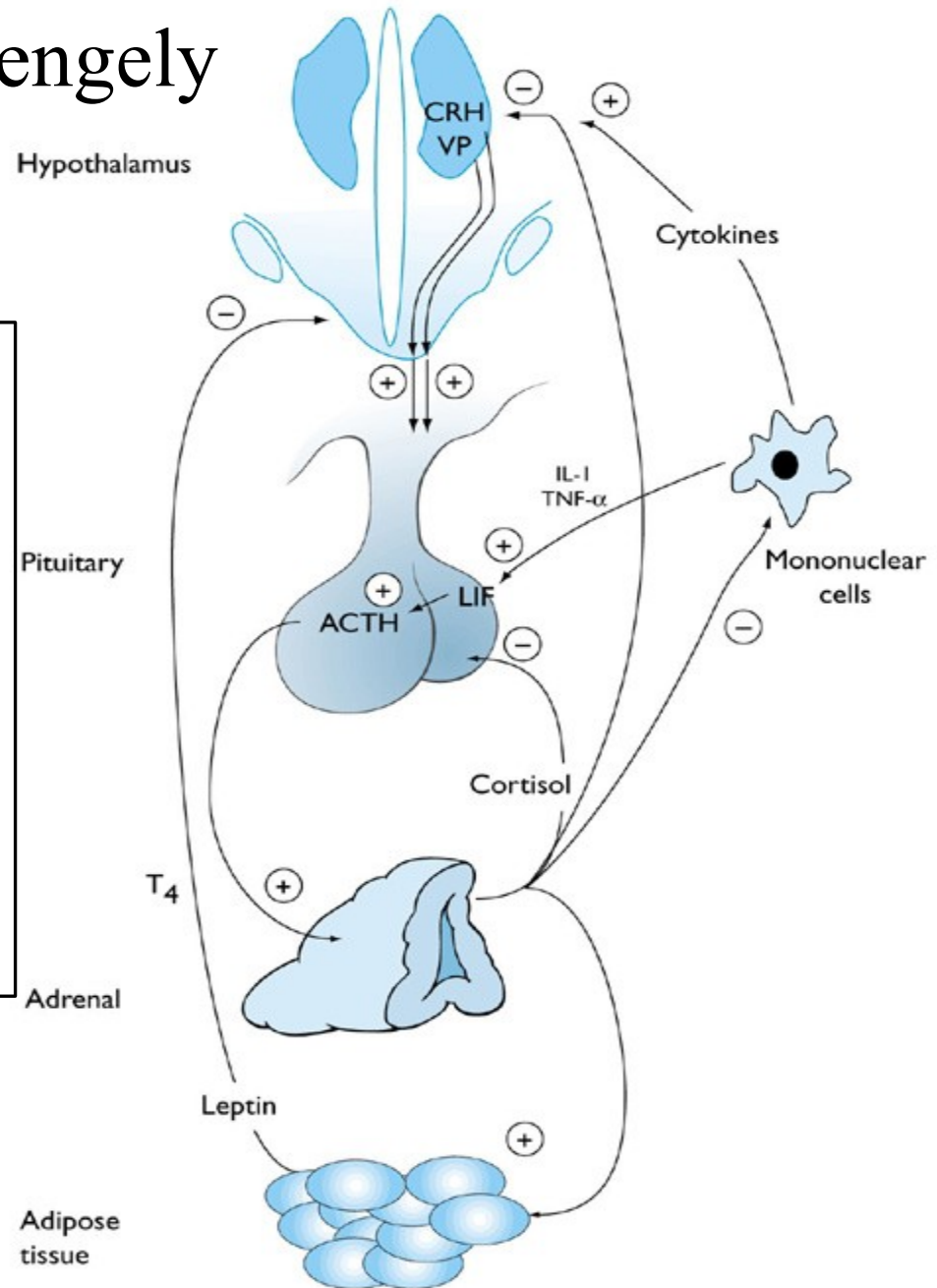
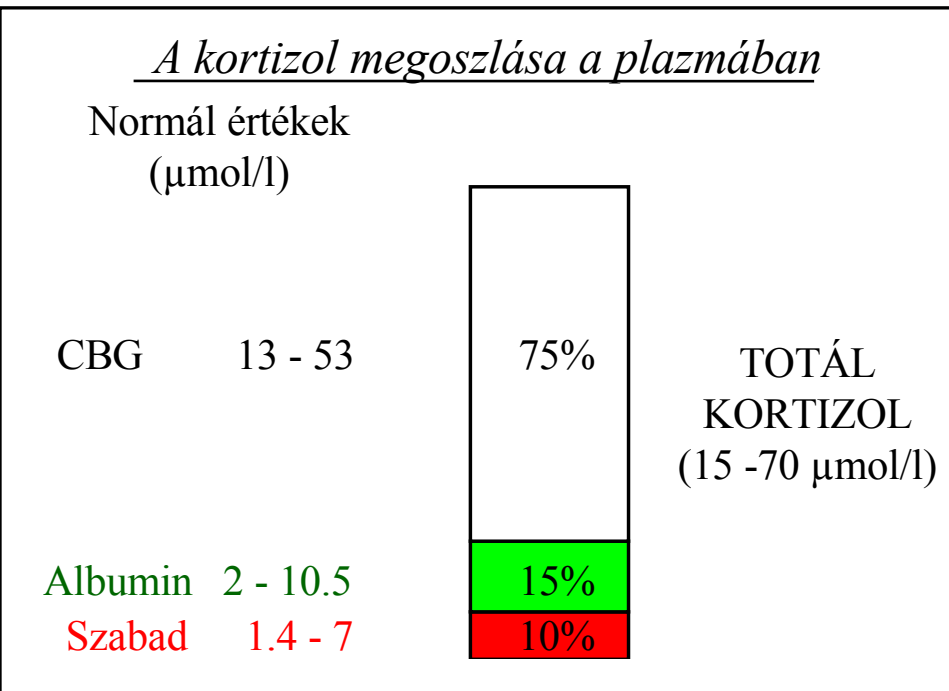
## A mellékvesekéreg

- ▶ Szteroid hormonokat szintetizál
- ▶ A mellékvesekéreg három rétegre osztható
  - Zona glomerulosa → mineralokortikoidok
  - Zona fasciculata → glukokortikoidok
  - Zona reticularis → androgének

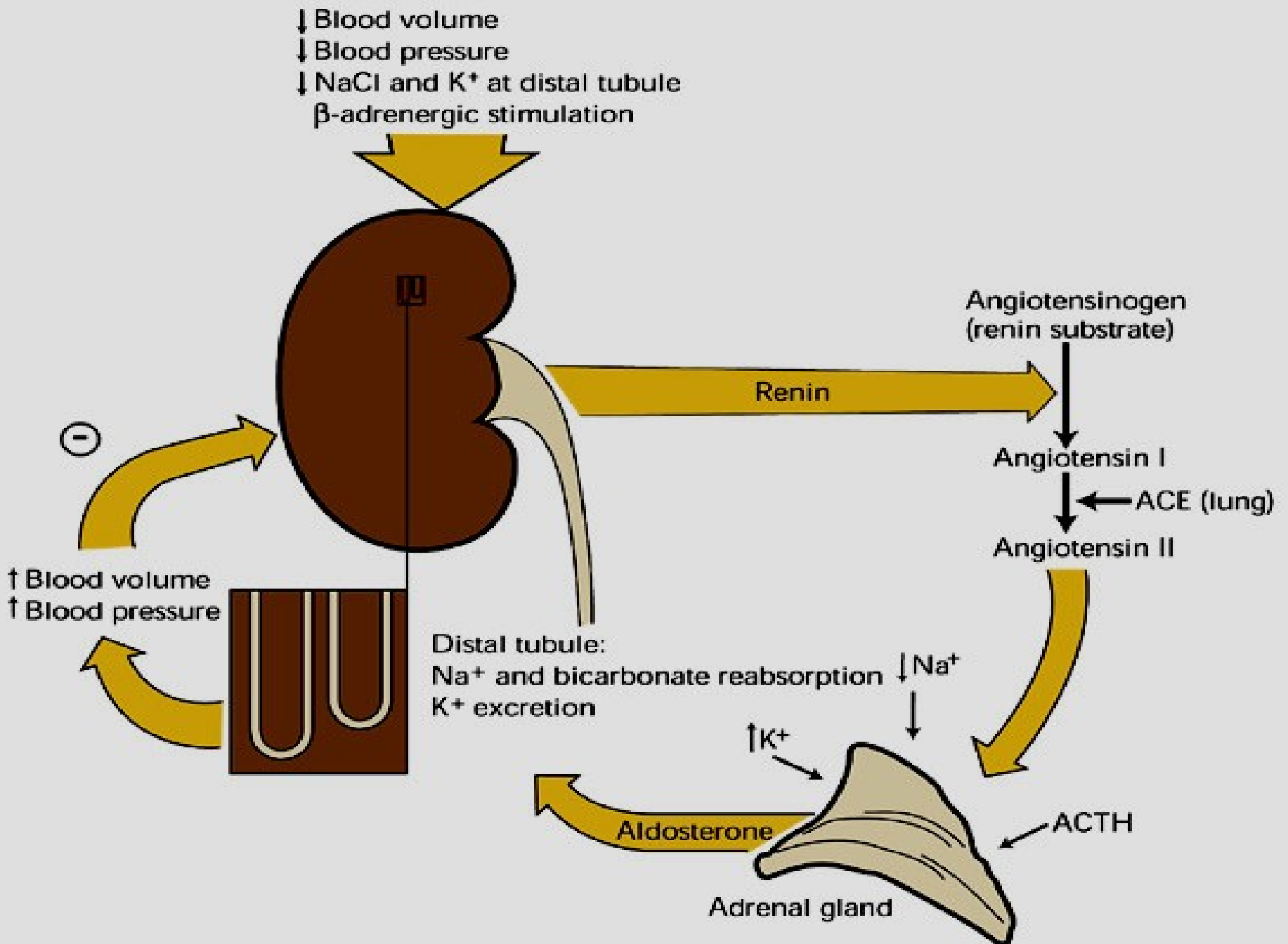
## A mellékvesevelő

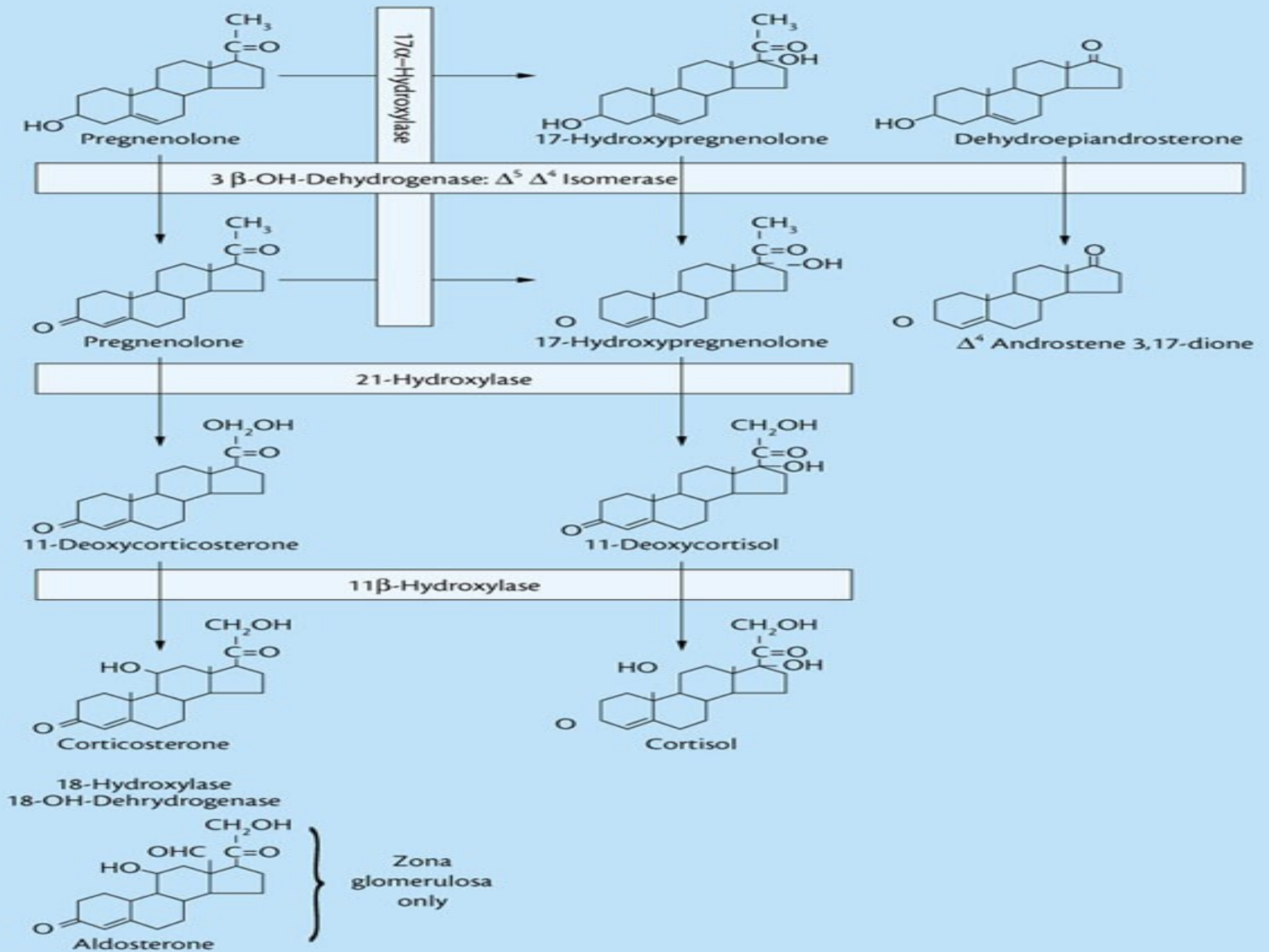
- ▶ Adrenalint termel (~75 - 80%)
- ▶ Noradrenalint termel (~25-30%)

# Hypophysis-mellékvese tengely



LIF: leukemia inhibitory factor

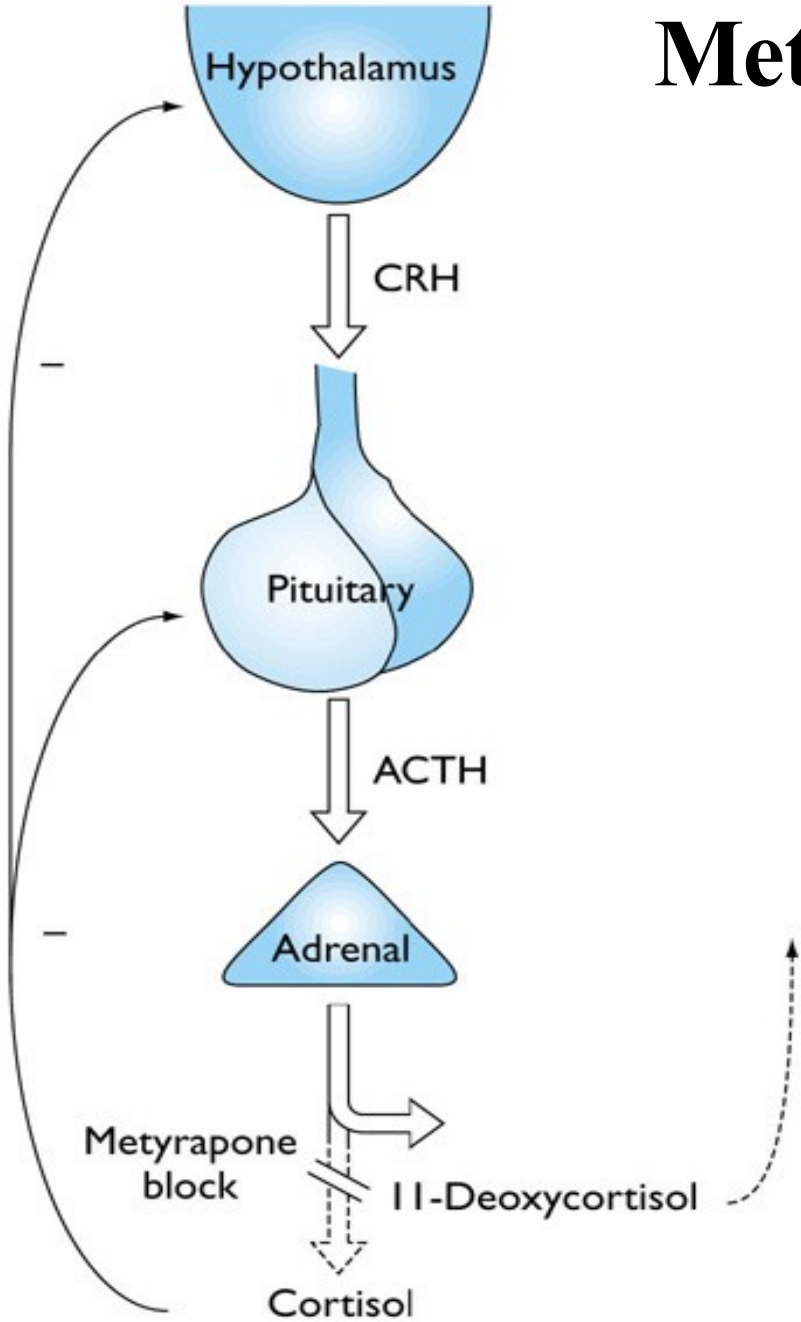




# A mellékvesekéreg laboratóriumi diagnosztikája

- ▶ A keringő hormonok vagy biológiailag inaktív bomlástermékek meghatározása – *diurnális ritmus!*
- ▶ A mellékvesekéreg funkcionális vizsgálata
  - ACTH stimulációs teszt
- ▶ A hypothalamus-hypophysis-mellékvesekéreg tengely vizsgálata
  - Szuppressziós teszt:
    - Dexamethason (kis és nagy dózisú)
  - Stimulációs tesztek:
    - Metopyron™ (metyrapon) teszt
    - CRH teszt
    - Inzulin stimulációs teszt (hypoglykaemia)
- ▶ CT/MRI

# Metopyron teszt



# A mellékvesekéreg rendellenességei

## ▶ Mellékvesekéreg elégtelenség

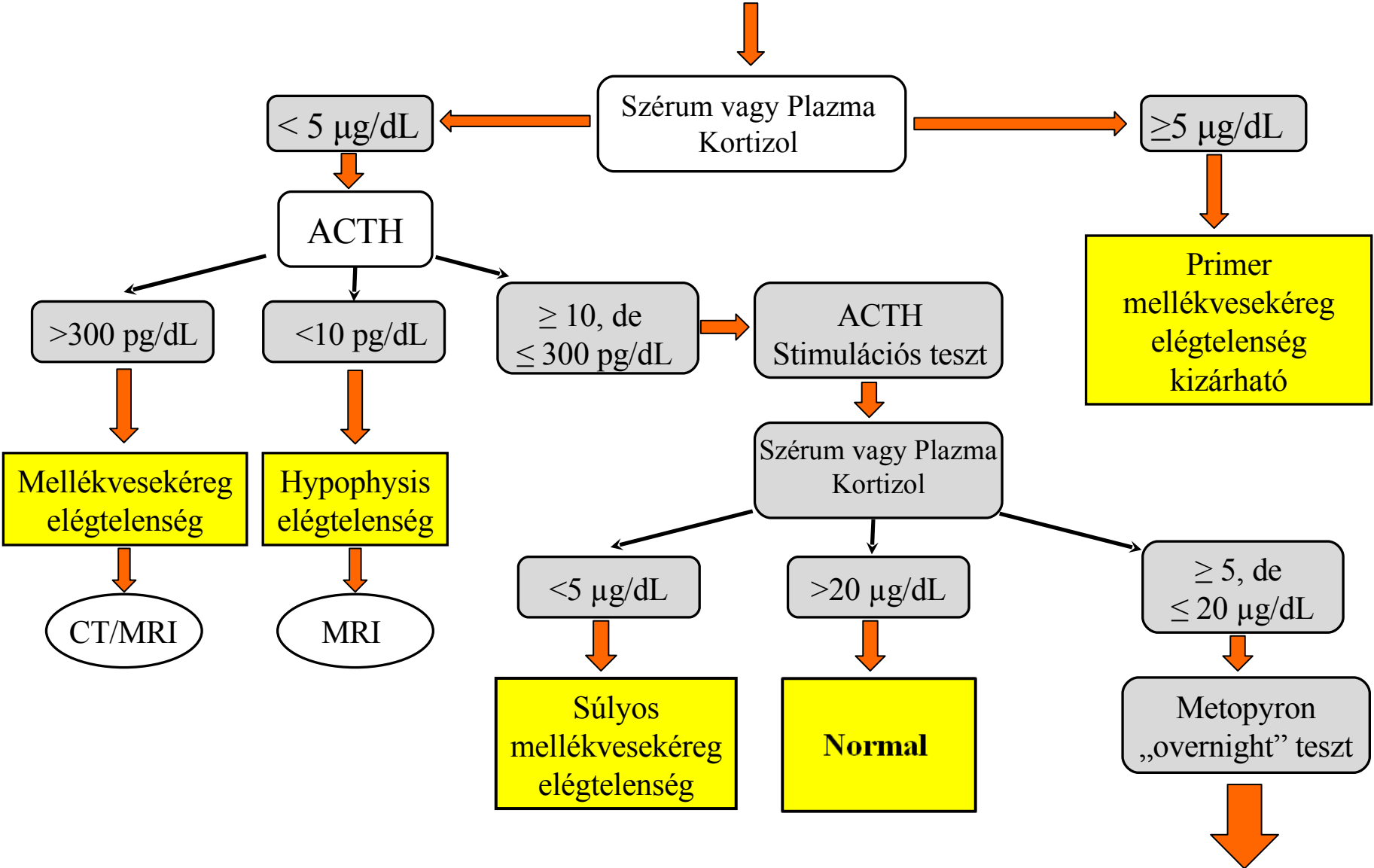
- **Primer (glukokortikoidok és mineralokortikoidok ↓)**
  - **Autoimmun (Addison kór, autoimmun poliglanduláris szindróma)**
  - **Anatómiai destrukció**
  - **Infekció**
    - **Bakteriális: meningococcus -Waterhouse-Friderichsen szindróma, tuberkulózis, pseudomonas**
    - **Gombás, virális**
  - **Congenitalis adrenalis hyperplasia**
- **Szekunder (glukokortikoidok ↓)**
  - **Hypopituitarismus**
    - **Postpartum bevérzés – Sheehan szindróma**
    - **Hypophysisen végzett műtét, besugárzás**
    - **Tartós kortikoszteroid kezelés hirtelen megszakítása**
  - **Glukokortikoid (exogén) kezelés**

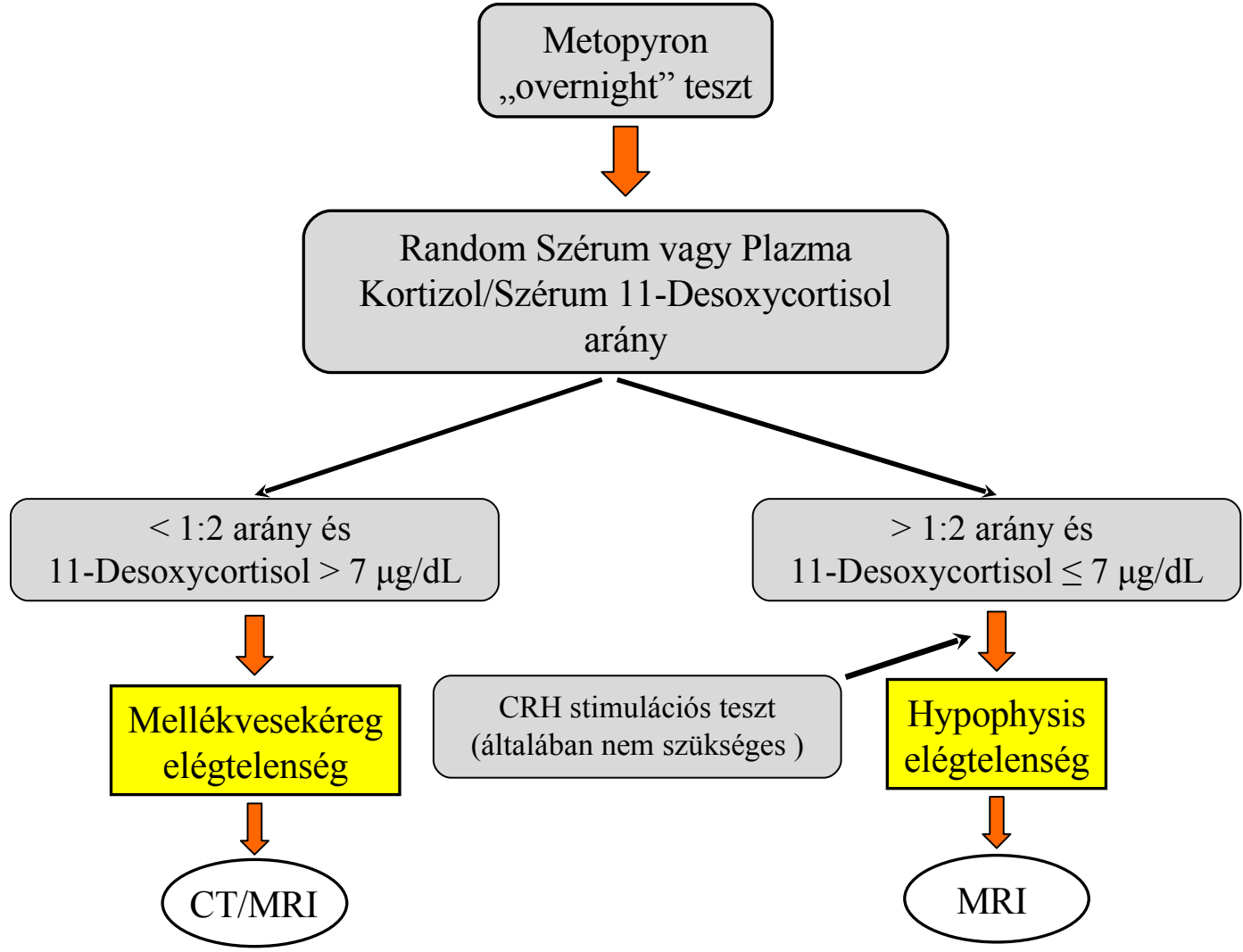


# A mellékvesekéreg elégtelenség klinikai jelei

- ▶ **Alattomos kezdetű fáradékonyság, gyengeség, étvágytalanság, hányinger és hányás**
- ▶ **A bőr hiperpigmentációja – diffúzan barna vagy bronzbarna bőrszín**
  - **Szekunder elégtelenségben általában hiányzik**
- ▶ **Orthostaticus hypotensio**
- ▶ **Hasmenés, hasi fájdalom**
- ▶ **Akut tünetek (Addisonos-krízis) jelenhetnek meg enyhe mellékvesekéreg elégtelenségben szenvedő betegekben stressz hatására (pl.: súlyos betegség, sebészeti beavatkozás)**
  - **Főleg a glukokortikoid hiánynak tulajdonítható**
  - **Folyadékpótlásra nem reagáló hypotensio**

**TESZT INDIKÁCIÓI**  
Mellékvesekéreg elégtelenség gyanúja  
Kisméretű szív,  $\text{Na}^+ < 130 \text{ mM}$ ,  $\text{K}^+ > 5 \text{ mM}$ , dehidráció,  
hideg intolerancia, orthostaticus hypotensio



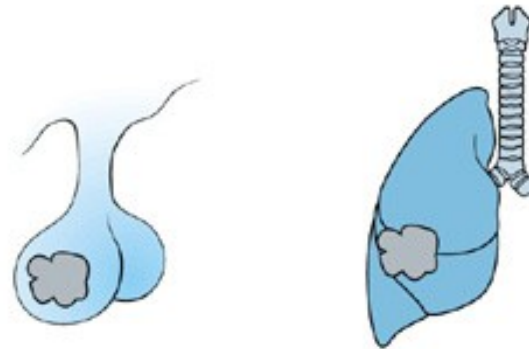


# Cushing Szindróma

## *A krónikus glukokortikoid többlet klinikai tünetegyüttese*

### ▶ ACTH dependens

- Cushing kór
- Ectopiás ACTH szindróma



ACTH-Dependent

Pituitary  
65%–75%

Ectopic  
10%–15%



ACTH-Independent

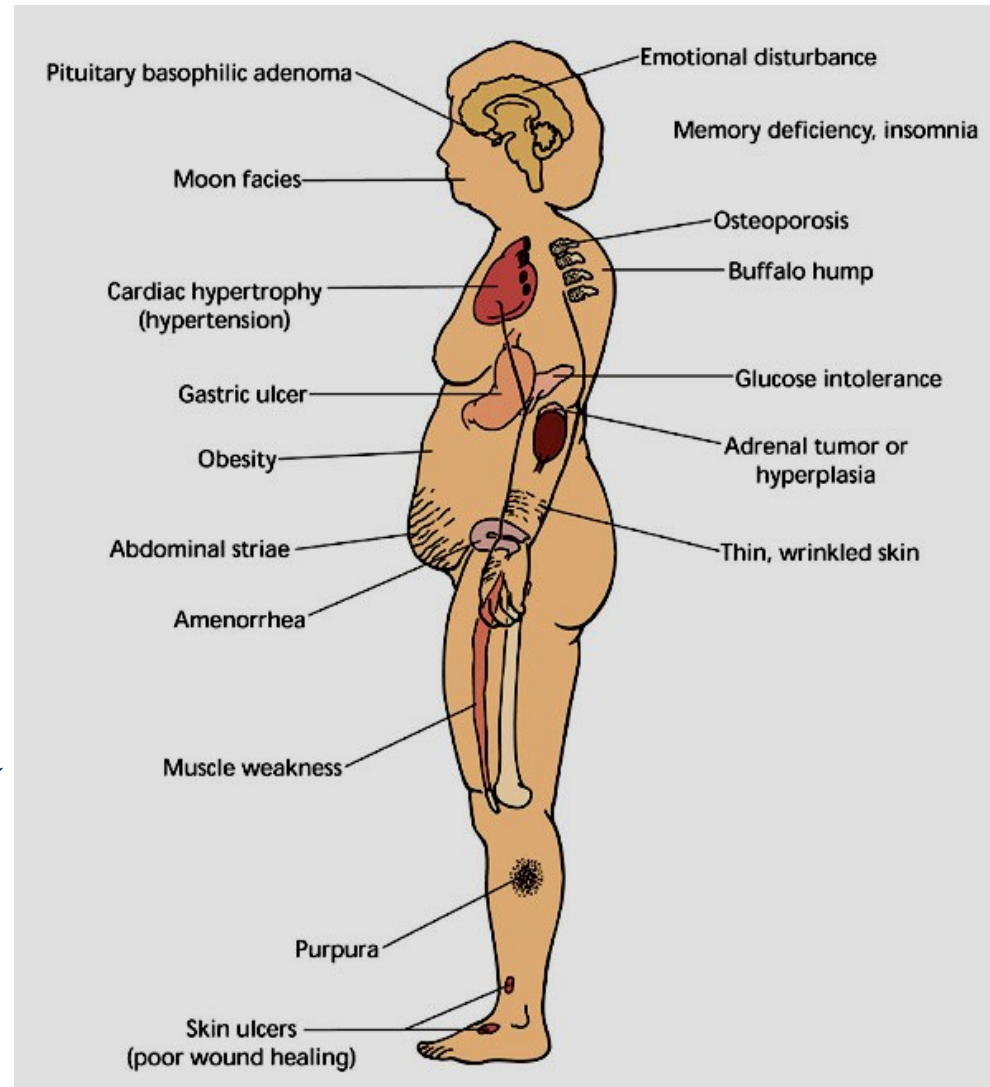
Adrenal  
15%–20%

### ▶ ACTH independens

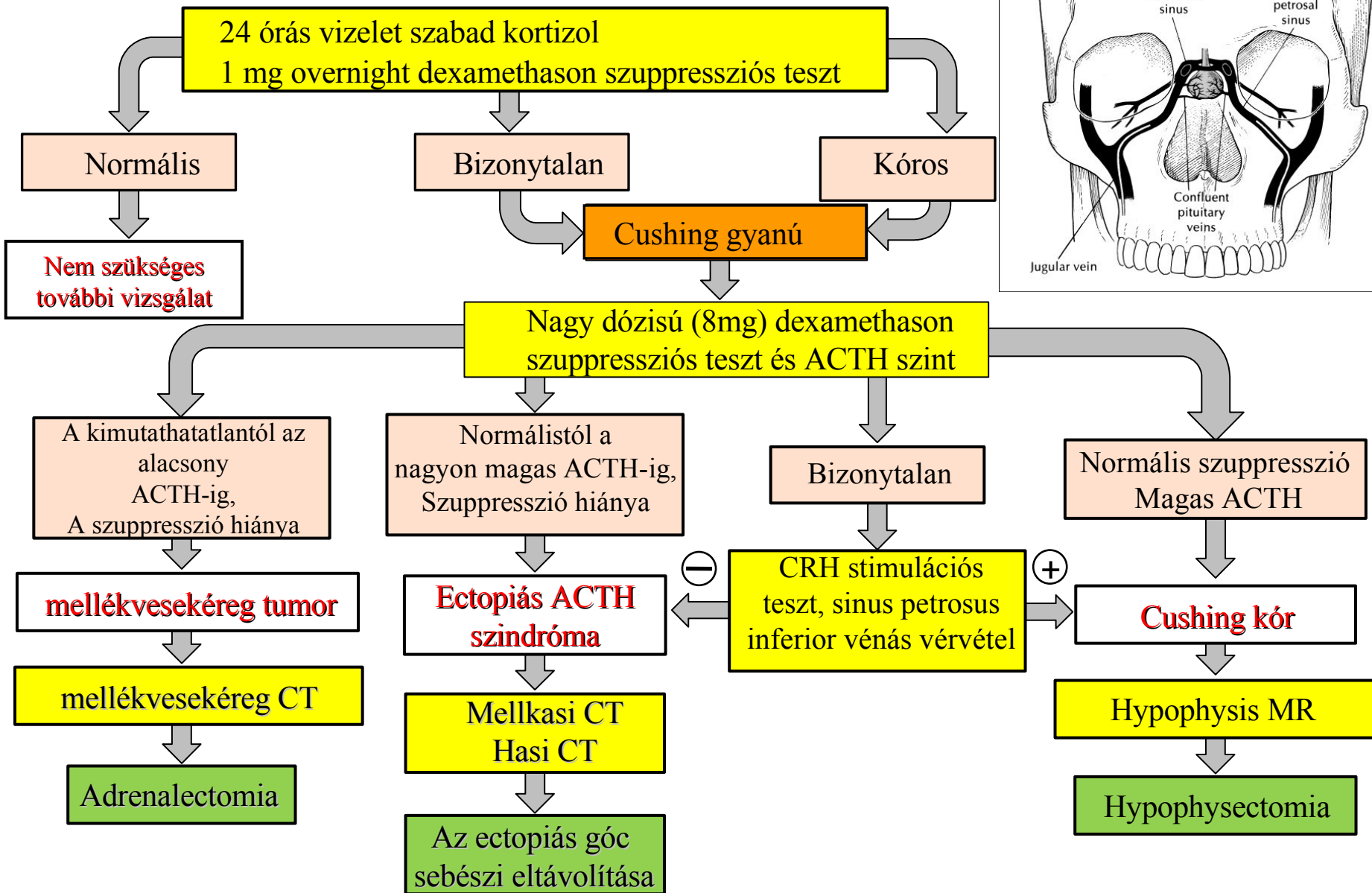
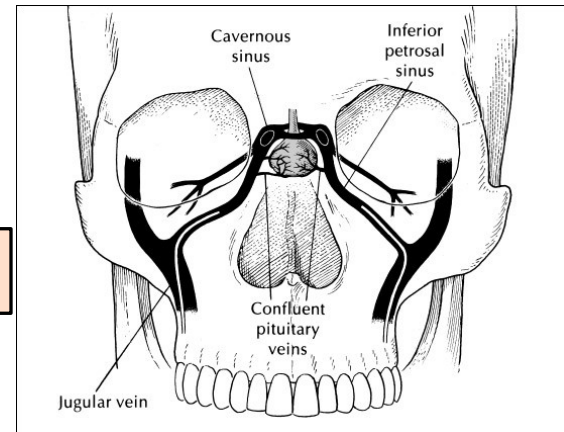
- Mellékvesekéreg adenoma
- Mellékvesekéreg carcinoma

# A Cushing szindróma patológiája

- ▶ **Anterior hypophysis lebeny**
  - **Hypophysis adenomák (90%)**  
(micro <1 cm, macro >1cm)
  - **Hyperplasia**  
(ACTH termelő sejtek)
- ▶ **Mellékvesekéreg hyperplasia (bilaterális)**
  - **Egyszerű mellékvesekéreg hyperplasia**
  - **Ectopiás ACTH szindróma**
  - **Bilaterális noduláris hyperplasia**
- ▶ **Mellékvesekéreg tumorok**
  - **Glukokortikoidokat szekretáló mellékvesekéreg tumorok**
  - **Mellékvesekéreg carcinomák**



# A Cushing szindróma diagnosztikai algoritmus



# Primer hyperaldosteronismus (Conn szindróma)

---

## ▶ Etiológia

- Aldoszteron-termelő adenomák
- Aldoszteron-termelő carcinomák
- Hyperplasia
- Desoxycorticosteron túltermelés
  - $17\alpha$ -hidroxiláz deficiencia
  - $11\beta$ -hidroxiláz deficiencia

# Conn szindróma klasszikus klinikai tünetei

---

- ▶ Majdnem mindig hypertensio
- ▶ Hypokalaemia (normokalaemia is lehet)
- ▶ Metabolikus alkalosis
- ▶ Nem-specifikus (izomgyengeség, polyuria, polydipsia)



# Szekunder hyperaldosteronismus

---

## ▶ Magas vérnyomással

- Renovaszkuláris betegség (atherosclerosis, veseinfarktus stb.)
- Renin-szekretáló tumorok
- Malignus hypertensio
- Ösztrogén terápia

## ▶ Magas vérnyomás nélkül

- Nátrium-vesztő szindróma
- Ödémával járó állapotok
  - cirrhosis
  - nephritis/nephrosis
  - kongesztív szívelégtelenség

# Mikor van szükség a mineralokortikoid túltermelés monitorozására?

- ▶ Ajánlott azokban a magas vérnyomásban szenvedő páciensek esetén, akiknél legalább az egyik az alábbiak közül megtalálható:
  - hypokalaemia
  - súlyos, terápiarezisztens, vagy akut megjelenésű hypertensio
  - mellékvesekéreg „incidentaloma”

# Diagnosztikai vizsgálatok

---

- ▶ **Aldoszteron >15 ng/dL**
- ▶ **Aldoszteron / Renin arány >20**
- ▶ **Megerősítés Na<sup>+</sup> szuppressziós teszttel**
- ▶ **A mellékvese képalkotó diagnosztikája**
- ▶ **Mellékvesekéreg vénás mintavételezése (Adrenal Vein Sampling - AVS)**
- ▶ **18-OH Kortikoszteron szint meghatározása segíthet hyperplasia és adenoma elkülönítésében**
  - **>100 ng/dL → adenoma**
  - **<60 ng/dL → hyperplasiára utal**

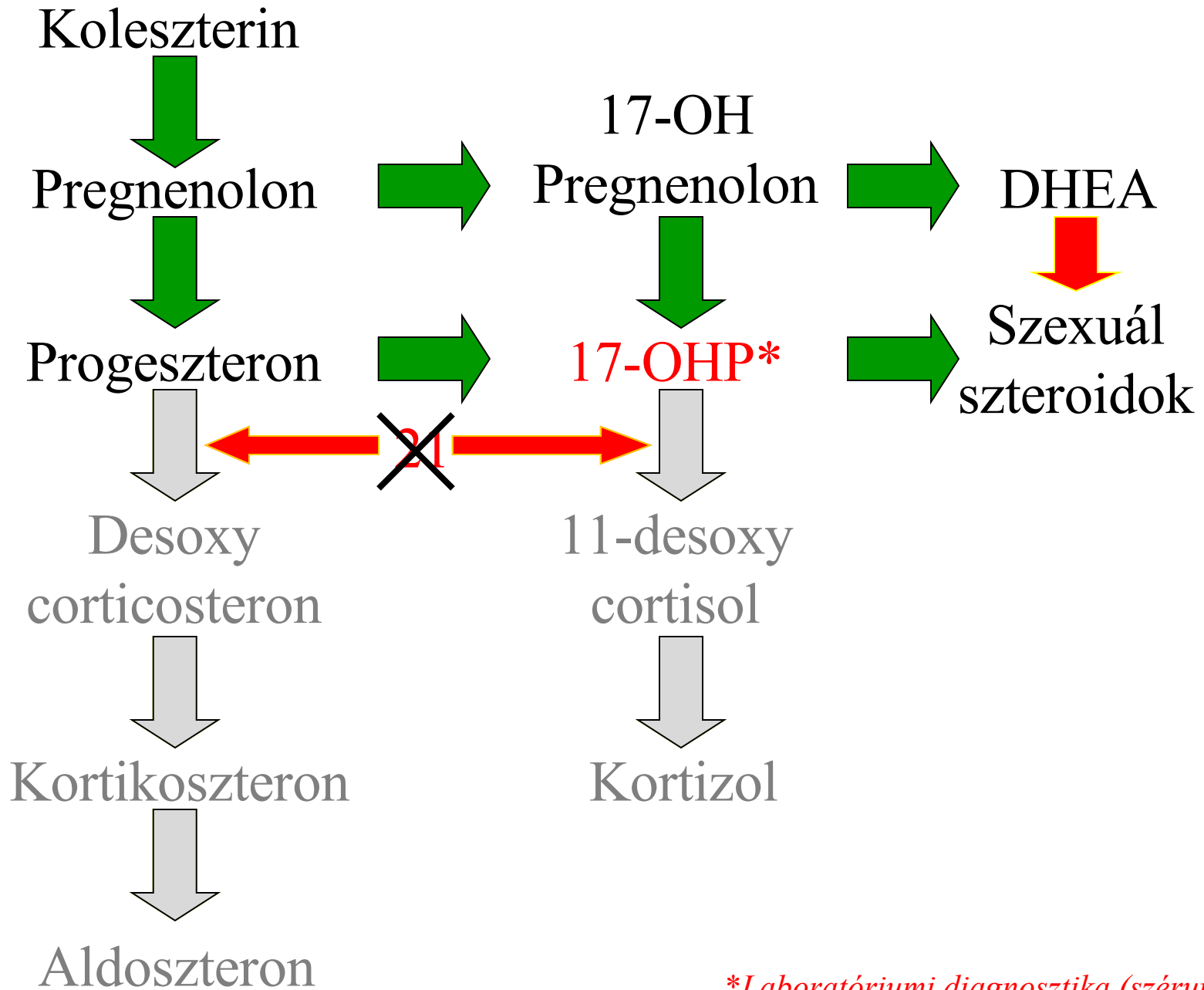
# A hyperaldosteronismus differenciáldiagnosztikája

- ▶ Aldoszteron konc. / Renin aktivitás hányados
- ▶ Pozitív, ha a hányados  $>20$ , általában  $>30$ .
- ▶ Ezen kívül, az aldoszteron konc. legyen  $>15$  ng/dL
  - Aldoszteron  $>20$  és a hányados  $>30$  → szenz./spec. = 90%
- ▶ 3 lehetőség
  - $\uparrow$  renin,  $\uparrow$  aldoszteron (hányados  $<10$ ) → **Szekunder**
  - $\downarrow$  renin,  $\uparrow$  aldoszteron (hányados  $>20$ ) → **Primer**
  - $\downarrow$  renin,  $\downarrow$  aldoszteron → **mineralokortikoid túltermelés, de nem aldoszteron**

# Adrenogenitalis szindróma I

---

- ▶ 21-hidroxiláz defektus (klasszikus) CAH
  - Leggyakoribb forma, incidencia 1:10 000 élveszülés
  - Autoszómális recesszív, HLA-hoz kapcsolt
    - HLA-A3, Bw47, DR7
  - Szexuálszteroid túlsúly következtében virilizáció, hirsutismus, korai adrenarche, infertilitás
    - Nincs aldoszteron, így só-vesztő krízis léphet fel (hyperkalaemia, hypotensio)



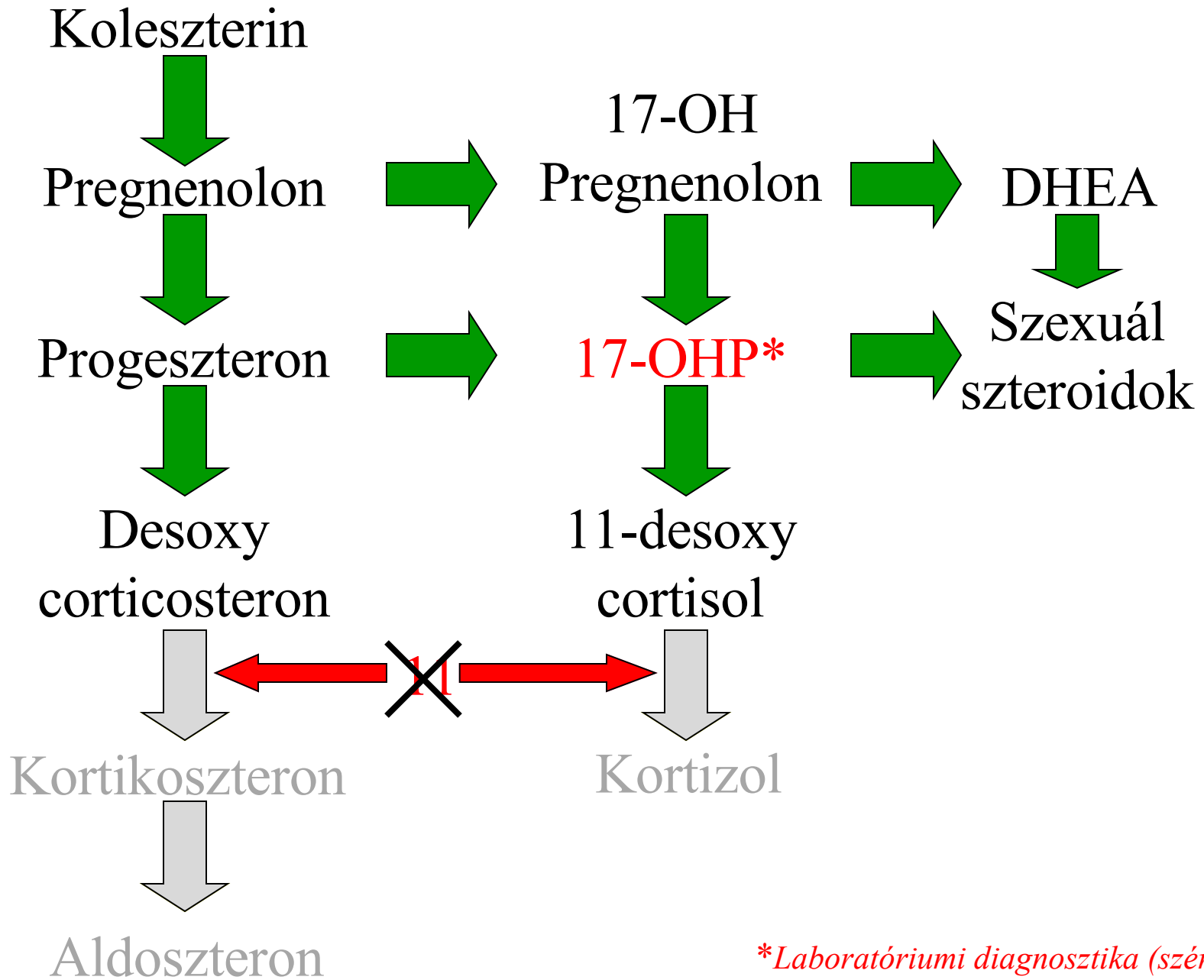
*\*Laboratóriumi diagnosztika (szérum)*

# Adrenogenitális szindróma II

---

## ▶ **11 $\beta$ -hidroxiláz defektus (klasszikus forma)**

- **Az összes ismert adrenogenitalis szindróma kb. 5%-a  
Incidencia: 0.5:100 000 élveszülés**
- **Autoszómális recesszív, HLA-hoz kapcsolódó**
- **Szexuálszteroid túlsúly**
  - virilizáció, hirsutismus, korai adrenarche, infertilitás
- **Nincs aldoszteron, de magas a desoxycorticosteron szintje (DOC), ami a mineralokortikoid receptorok agonistája**
  - hipertensio és hypokalaemia





# A mellékvesevelő rendellenességei

---

## ▶ **Hypofunctio**

- **Olyan betegekben, akik adrenalectomiát követően glukokortikoid pótló kezelésben részesülnek**
- **orthostaticus hypotensio**

## ▶ **Hyperfunctio → Phaeochromocytoma**

**a szimpatikus idegrendszer chromaffin sejtjeiből kiinduló tumor**

# Phaeochromocytoma klinikai tünetei

---

## Paroxysmusok alatt

Fejfájás

Izzadás

Palpitáció

Tremor

Mellkasi fájdalom

Hasi fájdalom

Hányinger, hányás

## Rohamok között

Izzadás

Hideg végtagok

Súlyvesztés

Obstipatio

# Diagnosztikai tesztek és eljárások

## ▶ Hormon meghatározások:

plazma vagy vizelet

adrenalin, noradrenalin, dopamin

vanilmandulasav (VMA), homovanillin sav (HVA)

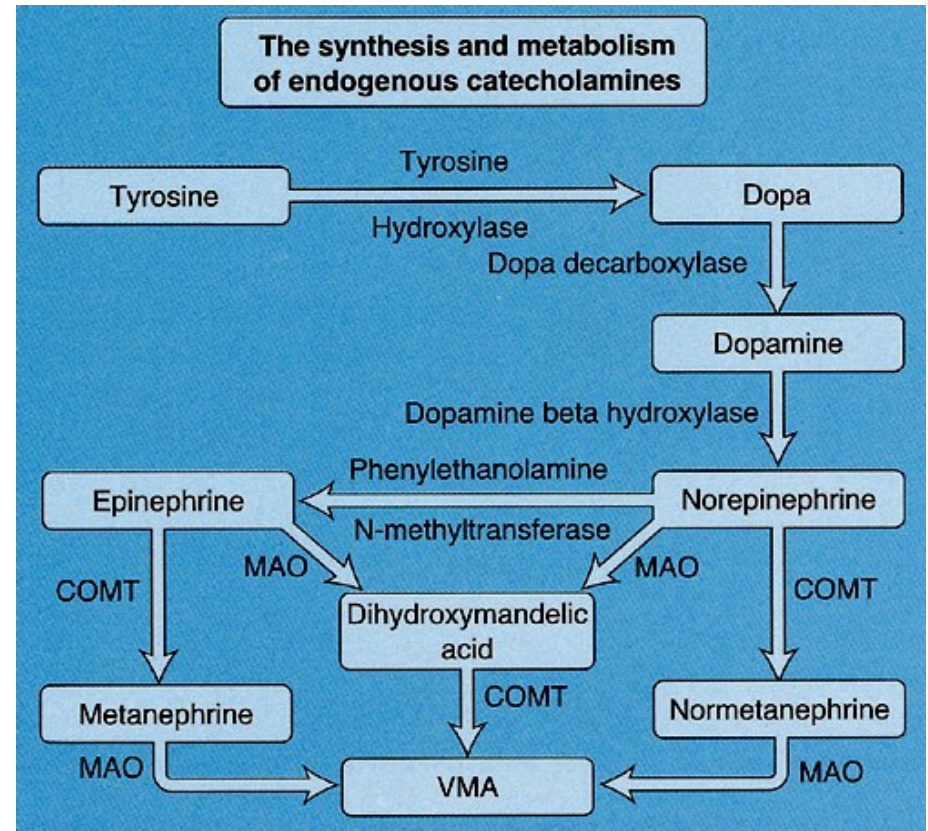
## ▶ Glukagon teszt (Stimulációs)

Paroxysmust kiváltani

## ▶ Clonidin teszt (Szuppressziós)

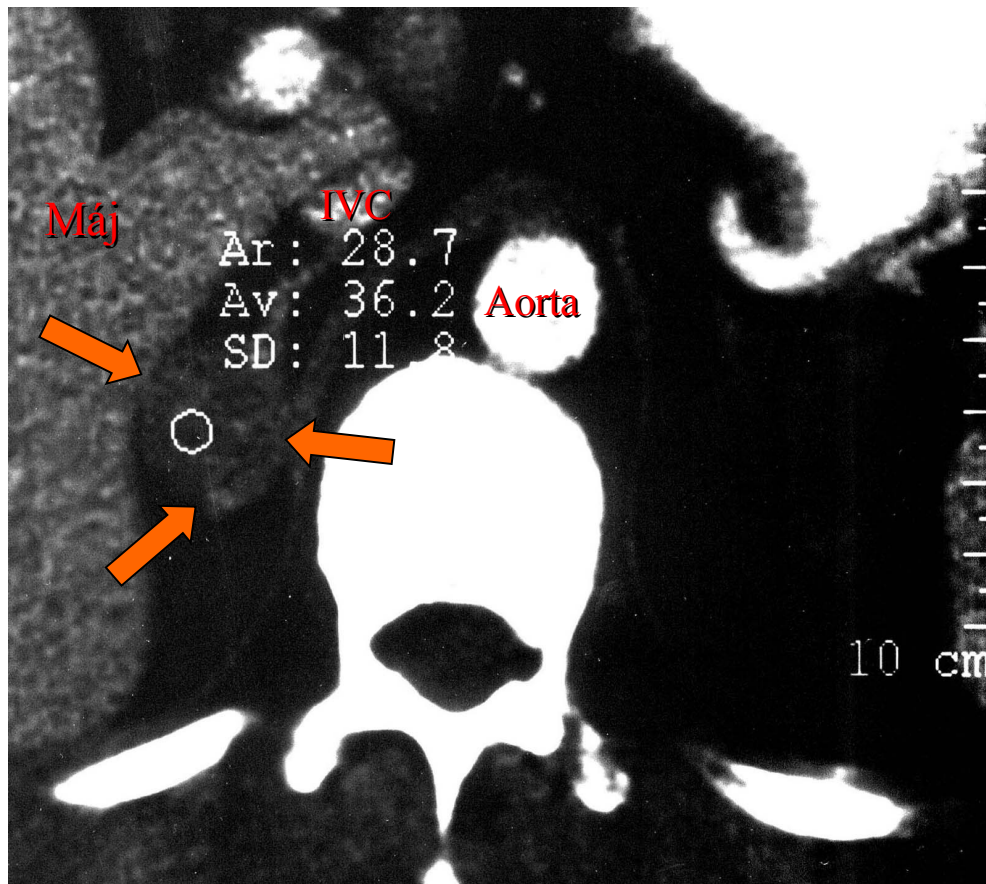
## ▶ Phentolamin (Regitin) adása (Szuppressziós)

## ▶ <sup>131</sup>I-MIBG felvétel



# Phaeochromocytoma - képalkotás

CT scan:



Metajodobenzilguanidin (MIBG) scan:

