Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00508&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00508. Первинний гіперальдостеронізм (синдром Кона)

Автор: Leo Niskanen
Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari
Дата останнього оновлення: 2017-08-08

Основні положення

- Вимірюйте концентрацію калію в плазмі кровіу пацієнтів з гіпертензією як початкове дослідження.
- Підозра на первинний гіперальдостеронізм виникає, якщо в пацієнта з гіпертензією спостерігається
    - спонтанна гіпокаліємія за відсутності прийому діуретиків або гіпокаліємія у разі прийому їх у низьких дозах (калій плазми < 3,5 ммоль/л без діуретиків або < 3,0 ммоль/л при застосуванні низьких доз діуретичних препаратів).
    - гіпертензія, резистентна до терапії
    - інциденталома (випадково виявлена пухлина надниркової залози) надниркових
    - ранній початок артеріальної гіпертензії (до 40 років) або інсульт.

Етіологія

- Первинний гіперальдостеронізм — це стан, що характеризується надмірною секрецією мінералокортикоїдного гормону альдостерону. Надлишкова секреція не залежить від ренін-ангіотензинової системи й на неї не впливає сольове навантаження.

Це призводить до збільшеного ризику серцево-судинних захворювань, артеріальної гіпертензії, затримки натрію і втрати калію.

- Причиною первинного гіперальдостеронізму є одно- або двостороння адренокортикальна аденома, тобто синдром Кона (рідко карцинома) або одно- чи двостороння гіперплазія надниркових залоз.
- Інші рідкісні причини включають, наприклад, сімейний гіперальдостеронізм, що реагує на лікування глюкокортикоїдами (СГА).

Симптоми

- Гіпертензія з гіпокаліємією або без неї
- Симптоми або гіпокаліємія можуть проявлятись не усіх пацієнтів, особливо у випадку дієти з низьким вмістом солі.

Диференційний діагноз

- Інші причини гіпокаліємії в поєднанні з гіпертензією:
    - прийом діуретиків (підвищена концентрація реніну)
    - ниркова гіпертензія (підвищена концентрація реніну)
    - синдром Кушинга (нормальна або знижена концентрація реніну, ознаки гіперкортицизму)
    - надмірне споживання лакриці (низька концентрація альдостерону й реніну)
    - інші рідкісні причини (наприклад, синдром Лідла).

Початкові дослідження в умовах первинної медичної допомоги

- Концентрації натрію й калію в плазмі крові
- Калій і натрій у добовій сечі
- Інтерпретація результатів: надмірне виділення калію з сечею (> 30 ммоль/24 години) при низькій концентрації калію в плазмі крові на дієті з високим вмістом натрію (натрій сечі > 200 ммоль/24 години) свідчить про невідповідно високу активність альдостерону.

- Слід завжди шукати причину гіпокаліємії [настанова 00504|Гіпокаліємія].
- Не слід призначати спіронолактон, якщо плануються подальші дослідження.

Подальші діагностичні дослідження і стратегія лікування (у спеціалізованих центрах)

- Подальші дослідження включають визначення концентрацій альдостерону й реніну в плазмі. Все частіше замість визначення активності реніну використовується концентрація реніну. Отже, встановлений раніше поріг співвідношення альдостерону й реніну в якості критерію для прийняття клінічних рішень є менш чітким, ніж вважалось раніше.
- Концентрація альдостерону й реніну в плазмі визначається після нічного відпочинку пацієнта, в сидячому положенні (зразок забирається щонайменше через 5 хвилин перебування в сидячому положенні). За можливості, слід припинити прийом спіронолактону за 4–6 тижнів, а інгібіторів АПФ або блокаторів рецепторів ангіотензину — за 2 тижні до визначення концентрації реніну. Вживання лакриці та солонуватих солодощів на її основі (містять амонію хлорид), також слід виключити за тиждень до тесту. Бета-блокатори й сечогінні препарати слід, за можливості, відмінити за тиждень. За необхідності для корекції артеріального тиску до проведення тесту можуть використовуватись блокатори кальцієвих каналів. Вживання солі має бути достатнім.
    - Первинний гіперальдостеронізм ймовірний, якщо концентрація реніну у випадкових умовах є низькою, а виміряна з одночасно відібраного зразка крові концентрація альдостерону в плазмі складає > 400 пмоль/л. Відхиленням від норми зазвичай вважають співвідношення концентрацій альдостерону й реніну > 30.
    - Тест із натрієвим навантаженням (пероральний або внутрішньовенний) використовується в якості підтверджувального тесту, але дуже рідко необхідний для діагностики.
- Пацієнтам, у яких результати біохімічних тестів вказують на первинний гіперальдостеронізм, необхідно виконати КТ-сканування надниркових.
    - Можливі труднощі при інтерпретації результатів сканування. У випадку гіперплазії можуть бути наявні вузли, диференціація яких від невеликої однобічної аденоми

неможлива. Аденома також може бути двосторонньою. Частота неактивних інциденталом зростає з віком (> 40 років).

- Зважаючи на зазначені вище складнощі, багато протоколів рекомендують катетеризацію надниркових вен у якості підтверджувального тесту. Проте, ця процедура є технічно складною, тому її слід виконувати лише в центрах, що мають відповідний досвід.

Лікування

- Найкращим варіантом лікування однобічної аденоми є її лапароскопічне видалення. Хірургічний підхід у довгостроковій перспективі є ефективнішим, ніж фармакологічне лікування. Прогностичними факторами хорошого результату хірургічного втручання є: короткий анамнез гіпертензії (менше 5 років), високе передопераційне альдостерон-ренінове співвідношення, відсутність сімейного анамнезу гіпертензії й позитивна відповідь на лікування спіронолактоном.
- Для медикаментозного лікування препаратом вибору є спіронолактон (антагоніст альдостерону).
  - Часто виникають побічні ефекти, які залежать від дози (гінекомастія в чоловіків і порушення менструального циклу в жінок).
  - Початкова доза становить 12,5–25 мг один раз на добу.
  - З обережністю застосовується в пацієнтів з нирковою недостатністю.
  - Дозу збільшують в залежності від відповіді на терапію (артеріальний тиск, калій плазми, побічні ефекти) і переносимості до 100 мг на добу.
- Еплеренон переноситься краще, але цей препарат дорожчий й не ліцензований для використання у разі первинного гіперальдостеронізму.
- Також можливе застосування амілориду (вимагає спеціальною дозволу), якщо використання спіронолактону неможливе через виникнення побічних ефектів.

> *Коментар експерта.* Лікарський засіб амілорид станом на 16.05.2019 в Україні не зареєстрований

Пов'язані ресурси

- Література [пов'язані 00804|Primary aldosteronism (C…]

Джерела інформації

R1. Funder JW, Carey RM, Fardella C et al. Case detection, diagnosis, and treatment of patients with primary aldosteronism: an endocrine society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab 2008;93(9):3266-81. [PubmedID|18552288]

Настанови

- Настанова 00504. Гіпокаліємія.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00508 Ключ сортування: 024.041 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2017-08-08

Автор(и): Leo Niskanen Редактор(и): Hanna Pelttari Лінгвіст(и)-консультант(и) англомовної версії: Kristian Lampe
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Endocrinology Cardiology

Ключові слова індексу
mesh: Aldosterone Aldosteronism mesh: Blood Pressure Conn's syndrome mesh: Hyperaldosteronism
mesh: Hypertension Primary hyperaldosteronism mesh: Adrenal Glands mesh: aldosterone-renin ratio
mesh: Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors mesh: Diuretics mesh: Hypokalemia mesh: Renin mesh: Spironolactone
speciality: Cardiology speciality: Endocrinology speciality: Internal medicine icpc-2: T99