



## PRIMÄÄRINEN HYPERALDOSTERONISMI

**Primäärinen hyperaldosteronismi johtuu lisämunuaisen kuoren suolahormonien eli mineralokortikoidien erityksen poikkeavasta lisääntymisestä. Tavallisimmin taustalla on tuntemattomasta syystä kehittynyt lisämunuaisen kuorikerroksen liikakasvu tai hyvänlaatuinen kasvain (adenooma).**

Taudin keskeisin ilmentymänä on verenpaineen nousu, joka itsessään ei yleensä aiheuta oireita, mutta suurentaa merkittävästi valtimotaudin riskiä. Jos myös veren kaliumpitoisuus on matala, voi esiintyä rytmihäiriöitä, lihasheikkoutta ja -nykinää, Hoitona on lääkitys, joka toimii suolahormonien vastavaikuttajana liikakasvutapauksissa (spironolaktoni) ja adenoomien yhteydessä pyritään parantamaan leikkaushoitoon. Mikäli kohonneen verenpaineen taustalla on yksinomaan ollut primäärinen hyperaldosteronismi, hoito yleensä korjaa poikkeavat suolatasapainoarvot ja normalisoi verenpaineen.

### LISÄMUNUAINEN JA KUORIKERROSHORMONIT

Lisämunuainen. Lisämunuaisia on kaksi, kummankin munuaisen yläpinnalla sijaitsevaa kolmionmuotoista elintä. Lisämunuaisen paino on vain n. 4–5 grammaa. Lisämunuainen jaetaan kuori- ja ydinkerrokseen, jotka ovat toiminnallisesti täysin erilaisia. Vain kuorikerroksen erittämällä suolahormonilla on merkitystä primäärissä hyperaldosteronismissa.

Kuorikerroshormonit. Kuorikerroksen hormonit ovat rakenteeltaan ns. steroideja ja koska ne tuotetaan kuorikerroksessa, niitä sanotaan myös yhteisnimityksellä kortikosteroideiksi (kortikoideiksi, joiden nimi on peräisin latinan sanasta "cortex" eli kuori).

1. Aldosteroni (mineralokortikoidihormoni eli "suolahormoni") pyrkii säästämään elimistön natriumvarastoja ja on siten tärkeä elimistön suolatasapainon ja verenpaineen säätelyssä.

2. Kortisoli (glukokortikoidi) on hormoni, jolla on vaikutuksia lähes kaikkien elinten ja kudosten energia-aineenvaihduntaan.

3. Androgeenit (miessukuhormonit). Lisämunuaisen erittämät sukuhormonit ovat biologisesti suhteellisen heikkoja hormoneja, joiden vaikutus muistuttaa miessukuhormonia, testosteronia.

### LISÄMUNUAISEN SUOLAHORMONIEN ERITYKSEN SÄÄTELY

Tärkein veressä kiertävä mineralokortikoidi eli suolahormoni on aldosteroni, jonka muodostuminen tapahtuu lisämunuaisen kuorikerroksen aivan uloimmassa osassa. Aldosteroni säätelee suolojen, natriumin ja kaliumin, kuljetusta solukalvojen läpi munuaisissa. Se kiihdyttää natriumin takaisinimeytymistä elimistöön munuaisten kokoojaputkissa ja seurannaisilmiönä elimistön sähkökemiallisen tasapainon mukaan kaliumin erityksen virtsaan lisääntyä. Aldosteroni siis sitoo natriumia elimistöön, lisää kaliumin erittymistä ja samalla elimistön nestevolyymi pyrkii suurenemaan ja verenpaine nousee. Aldosteronin erittymisen säätely poikkeaa muiden lisämunuaisen kuorikerroksen hormonien säätelystä. Se on osa kiertävän verimäärän ja verenpaineen säätelyn kannalta tärkeää reniini-angiotensiini-aldosteronijärjestelmää (RAA-järjestelmä), jonka keskeisin rajoittava tekijä on munuaisista erittyvä reniinihormoni. Reniinin muodostumista säätelevät munuaisten sisäinen verenpaine ja kehon suolamäärä.

## PRIMÄÄRINEN HYPERALDOSTERONISMI (PHA)

Määritelmä. Primaarilla hyperaldosteronismilla (PHA) tarkoitetaan aldosteronin liikatuotantoa. PHA:lla ymmärrämme tilannetta, jossa aldosteronin tuotanto on epätarkoituksenmukaisen runsasta vallitsevaan reniinin aktiivisuuteen nähden eli lisämunuainen muodostaa aldosteronia omin päin ilman reniinin säätelyvaikutusta. Seurauksena on verenpaineen kohoaminen ja kaliumin hukka virtsaan, jolloin veren kaliumtaso laskee. Sekundaarinen hyperaldosteronismi on taas tila, jossa koko RAA-järjestelmä on aktivoitunut reniinin välityksellä, kuten esimerkiksi sydämen vajaatoiminnassa.

Yleisyys. PHA:n yleisyydestä kiistellään, mutta kiistatta se on tärkein hormonaalinen syy kohonneelle verenpaineelle. Noin 5 %:lla kohonnutta verenpainetta sairastavista voi olla taustalla PHA, mutta lievempien tautimuotojen yleisyydestä on esitetty toiselle kymmenelle prosentille meneviä lukuja.

## PRIMÄÄRISEN HYPERALDOSTERONISMIN SYYT

Tavallisimmat syyt taudille ovat lisämunuaisen kuorikerroksen aldosteronia erittävä hyvänlaatuinen kasvain ja molempien lisämunuaisen kuorikerrosten liikakasvu eli hyperplasia, muut syyt ovat hyvin harvinaisia. Adenoomat ovat useimmiten korkeintaan yhden senttimetrin kokoisia, mutta isompiakin tavataan. Lisämunuaisen liikakasvua ja adenomia aiheuttavia uusia geenivirheitä on tunnistettu viime aikoina, mutta PHA on erittäin harvoin perinnöllinen eli geenivirheet syntyvät lisämunuaiskuoren soluissa yksilön elämän aikana.

## TAUDIN OIREET

Taudin oireet ovat samat aiheuttajasta riippumatta. Lisämunuaisadenooma tai liikakasvu sinänsä ei aiheuta oireita, vaan ne tulevat esille toteamalla (yleensä oireeton) kohonnut verenpaine sekä osalla potilaista matala kaliumtaso. Matalaan kiertävään kaliumtasoon liittyviä oireita ovat lihasheikkous, lihasnykinät, rytmihäiriöt tai runsas virtsaamisen tarve. Kaliumarvot voivat kuitenkin olla normaaleja niukasti ruokasuolaa (natriumkloridi) käytävillä. Jos verenpaineen hoidossa käytetään suolaa ja nestettä poistavia valmisteita (ns. diureetit eli ”nesteenoistolääkkeet”), tulee poikkeava kaliumhukka herkästi esille PHA:ta sairastavilla.

Pitkäkestoinen PHA:han liittyvä suurentunut aldosteronipitoisuus ja verenpaineen nousu suurentavat valtimosairauksien eli sydäninfarktin, aivohalvauksen ja alaraajojen valtimotukoksien ja myös kuoleman riskiä jopa enemmän kuin ”tavanomaisen” verenpainetaudin yhteydessä. Siksi PHA on tärkeää tunnistaa ja hoitaa.

## TAUDIN DIAGNOSTIIKKA

Lähtökohta on kohonnut verenpaine, johon voi yhdistyä matala kaliumtaso, verenpaineen huono reagointi lääkitykseen tai sattumalta esiin tullut lisämunuaisen poikkeava kuvantamislöydös. Oireyhtymän seulonta tehdään jokaisen uuden verenpainepotilaan kohdalla. Yksinkertaisesti tämä tapahtuu määrittämällä seerumin kaliumarvo ja jos se on normaalisuolaisen ruokavalion aikana yli 4 mmol/l, lisätutkimuksia ei tarvita. Mikäli todetaan matala kaliumarvo tai muusta syystä epäillä PHA:ta, RAA-systeemin tutkiminen on aiheellista, mutta sitä tutkittaessa on huomioitava henkilön suolatasapaino, suolan saanti ja käytössä oleva lääkehoito. Mikäli tutkimukset tehdään polikliinisesti, suolan käyttöä ruokavaliossa ei pidä rajoittaa. Verenpainelääkityksessä ja mahdollisessa estrogeenihoidossa pidetään tauko ennen tutkimuksia hoitopaikan ohjeiden mukaan. Seulontakokeissa pyritään todentamaan suolataso ja epätarkoituksenmukaisen suuren aldosteronin erityyksen vähäiseen reniineritykseen nähden. Mikäli seulontakokeissa epäily vahvistuu, tehdään tämän jälkeen tarvittaessa vielä varmentavaa laboratoriodiagnostiikkaa ja lisämunuaiset kuvataan yleensä tietokone-tomografialla. Joskus tarvitaan erikoistutkimuksia adenooman poissulkemiseksi tai toteamiseksi.

## PHA:N HOITO

Hoito on periaatteessa selväpiirteistä, kun on selvitetty, onko kyseessä yksittäinen adenooma vai kyhmyinen liikakasvu. PHA:n hoitovaihtoehtoina ovat molemminpuolisessa liikaerityksessä aldosteronin vastavaikuttajalääkitys, spironolaktoni, kun taas adenooman aiheuttamassa PHA:ssa toisen lisämunuaisen poistoleikkaus parantaa aldosteronin liikaerityksen. Leikkauksen suunnittelu vaatii PHA:n tarkkaa varmistamista laboratoriotutkimuksilla ja toispuoleisen aldosteronin liikaerityksen toteutamisesta yleisimmin lisämunuaisen laskimokatetriisaatiotutkimuksessa. Tietokonekuvauksen perusteella ei voida arvioida lainkaan lisämunuaisen hormonieritystä, joten sen perusteella voidaan leikkaushoitoa suosittaa vain nuorille potilaille erityistilanteissa.

Lääkehoito tulee kyseeseen, jos laskimokatetrisaation perustella aldosteronin liikaeritys tulee molemmista lisämunuaisista, leikkausta odottaessa tai jos leikkaus on syystä tai toisesta sopimaton vaihtoehto. Spironolaktoni (kauppanimet Spirix®, Spironolactone Orion®) on ns. nesteenoistolaäke, mutta vaikutusmekanismi on aldosteronille vastakkainen. Sen sivuvaikutuksena isommilla annoksilla tavataan miehillä rintojen arkuutta ja suurenemista ja naisilla kuukautishäiriöitä, jonka vuoksi pyritään mahdollisimman pieneen annokseen (yleensä n. 25–100 mg/vrk). Mikäli spironolaktoni ei sovi ollenkaan, vaihtoehtona on amiloridi (Medamor®) tai eplerenoni (Inspra®), tai muiden verenpainelääkkeiden ja kaliumlisän käyttö. Lisämunuaisen adenooma hoidetaan poistamalla koko lisämunuainen useimmiten ns. tähystysleikkauksessa. Poistoleikkaus korjaa matalan kaliumarvon lähes kaikilta ja verenpaineenkin noin joka toiselta vuoden kuluessa. Kaikilla ei verenpaine korjaannu - taustalla lienee ns. tavallinen verenpaine, joka Suomessa on hyvin yleinen (n. 500 000 henkeä saa erityiskorvausta verenpainelääkkeisiin) tai pitkäkestoinen verenpaineen kohoaminen sinällään, jonka normalisointi ei ole enää mahdollista.

Kumpikin hoitomuoto, spironolaktonihoito tai leikkaus, pienentävät valtimotaudin riskin samalle tasolle kuin hoidettua ”tavallista” verenpainetta sairastavilla olisi. PHA:ta sairastavilla on tärkeää seurata ja hoitaa kaikkia valtimotaudin muita riskitekijöitä, kuten veren rasva-arvoja, sokeritasoa ja ylipainoa. Elämänapahoidossa keskeistä on tupakointimattomuus, riittävä liikunta ja monipuolinen, terveellinen ruokavalio.