



ACADEMY 08. 09. 2016

## Connův syndrom

**Aldosteron je steroidní hormon a hlavní mineralokortikoid, který je produkován vnější zónou (zona glomerulosa) kůry nadledvin. Aldosteron hraje...**

**Connův syndrom neboli primární hyperaldosteronismus je endokrinní (hormonální) onemocnění charakterizované zvýšenou hladinou aldosteronu v krvi. Connův syndrom stojí za poměrně velkým počtem osob trpících vysokým krevním tlakem. Connův syndrom se statisticky vyskytuje o něco častěji u žen. Nejčastěji je onemocnění odhaleno u osob mezi 30 a 50 lety věku.**

Aldosteron je velmi důležitý **hormon produkován nadledvinami**. Nadledviny jsou párový endokrinní orgán, který se nachází, jak z názvu vyplývá, nad oběma ledvinami. Nadledviny se skládají z kůry a dřene a jako endokrinní neboli žlázy s vnitřní sekrecí se podílejí na tvorbě několika životně důležitých hormonů. V kůře nadlečin se vytváří tzv. glukokortikoidy a mineralokortikoidy.

**Glukokortikoidy**, z nichž je hlavním hormonem kortizol, mají velký vliv na metabolismus a imunitu organismu, umožňují člověku přežít vysoce stresové situace. **Mineralokortikoidy**, jejichž hlavním představitelem je aldosteron, mají vliv na ledviny, cévy a tělesné tekutiny. Mineralokortikoidy snižují ztráty sodíku do moči, zvyšují ztráty draslíku a zvyšují krevní tlak. V kůře nadlečin se v malé míře produkují také pohlavní hormony. Naopak dřeň nadlečin evolučně patří k nervové soustavě. Jde o modifikované sympatické ganglium a buňky dřene produkují **katecholaminy**. Nejdůležitějším katecholaminem je adrenalin a noradrenalin. Dřeň v malém množství produkuje také dopamin.

Celý tento systém reaguje na zátěžové reakce a spouští **poplachovou reakci stresu** (úraz, krvácení, stres, strach, útěk před nebezpečím). Funkce nadlečin je začleněna do poměrně dost složitého

systemu. Vylučování hormonů je tak řízeno na několika úrovních. Vyšší funkci v tomto systému má mozek a to konkrétně hypothalamus a hypofýza (podvěsek mozkový).

**Connův syndrom** byl pojmenován po Jerome W. Connovi. Tento americký lékař popsal jako první v roce 1955 u pacientů s vysokým krevním tlakem vysokou hladinu aldosteronu a také přítomnost nádoru-tzv. adenomu nadledvin. Doktor Conn tím odhalil spojitost mezi zvýšenou hladinou aldosteronu a adenomem nadledvin. Tento stav pak pojmenoval jako primární aldosteronismus. V minulých desetiletích bylo toto onemocnění považováno za velmi vzácné. S vývojem diagnostických metod bylo ale zjištěno, že často stojí za vysokým krevním tlakem.

## Aldosteron

Aldosteron je steroidní hormon a hlavní mineralokortikoid, který je produkován vnější zónou (zona glomerulosa) kůry nadledvin. Aldosteron hraje hlavní roli při **regulaci krevního tlaku**. Aldosteron působí především na oblast distálního tubulu a oblast sběracích kanálků ledvin. Díky aldosteronu ledviny znovuabsorbují některé ionty a vodu. V ledvinách dochází k šetření sodíku, vylučování nadbytečného draslíku, zadržování vody. Tím dochází ke zvýšení krevního tlaku a objemu krevní náplně. Aldosteron se svými vlastnosti řadí do tzv. renin-angiotensin-aldosteron systému. Aldosteron byl poprvé popsán Simpsonem a Taitem v roce 1953.

## Connův syndrom - příčiny vzniku

Jak už bylo řečeno, Connův syndrom je označení pro **primární hyperaldosterismus**. To znamená, že jde o nadprodukcí aldosteronu. Primární znamená, že za vysokou hladinou stojí primární produkce nadledvinami. Typickou a hlavní příčinou vzniku Connova syndromu je přítomnost nezhoubného (benigniho) nádoru v kůře nadledvin. Nádor může být pouze v jedné nadledvině, objevit se ale může v obou najednou.

Další možností vzniku primárního aldosterismu je tzv. **bilaterální hyperplasie nadledvin**, kdy obě nadledviny zduří a nadprodukují aldosteron. Toto zvětšení nadledvin nemá charakter nádoru. Poslední ale spíše velmi vzácnou příčinou vzniku je pak zhoubný (maligní) **nádor nadledvin**. V případech adenomu a zhoubného karcinomu nadledvin ale přesné příčiny vzniku těchto nádorů známé nejsou. Uvažuje se vlivu vnějšího prostředí nebo o dědičnosti, případně některých toxických látkách či ionizujícím záření.

## Connův syndrom - příznaky a průběh

Connův syndrom se projevuje poměrně širokým spektrem příznaků. Jednoznačně ale dominuje **vysoký krevní tlak**. Ke zvýšení tlaku dochází vlivem aldosteronu, který má za následek zadržování sodíku a tím i vody v těle. Vysoký krevní tlak způsobuje zvýšenou únavu, bolest hlavy, zvýšené **krvácení z nosu**. Vysoký krevní tlak má také špatný vliv na stěnu cév. Stěna cév ztrácí pružnost a hrozí zvýšené riziko jejich prasknutí (krvácení do mozku, vznik aneurysmat, vznik disekce aorty, kornatění tepen a **infarkt srdečního svalu** atd.)

Vysoký krevní tlak bývá často jediným příznakem. Objevit se ale mohou také svalová slabost a křeče, zácpa, časté noční močení, poruchy srdečního rytmu nebo až srdeční zástava. Mnoho těchto příznaků souvisí se **sníženou hladinou draslíku v krvi**, dále pak s metabolickou alkalózou (vysoké pH) a nízkou hladinou reninu v krevní plazmě. Pokud Connův syndrom zůstane bez povšimnutí a léčby, může poměrně brzy vést k nezvratným změnám a až k náhlému úmrtí. Důležité je rychle snížit krevní tlak a zvýšit hladinu draslíku.

Vysoký krevní tlak krom výše zmíněných komplikací může rychle vést k **ztluštění srdeční stěny** a srdečnímu selhání nebo k poškození cév ledvin a jejich snížené funkci až renálnímu selhání. Vysoký krevní tlak je v případě Connova syndromu kontinuální a středně těžký až těžký. Hypertenze (vysoký krevní tlak) většinou špatně reaguje na léčbu a trvá delší dobu než se podaří tlak dostat k normálním hodnotám.

## Connův syndrom - diagnostika

Na možnost Connova syndromu neboli primární hyperaldosterismus je nutné myslet vždy, pokud se nedaří dlouhodobě léčit vysoký krevní tlak a daná osoba trpí dalšími výše zmíněnými příznaky. Pokud je použita kombinace mnoha tlak snižujících léků, je vhodné na tuto diagnózu taktéž myslet.

Jelikož bylo zmíněno, že **primární aldosterismus** je nejčastěji způsoben nezhoubným nádorem nadledvin, k zobrazovacím metodám patří počítačová tomografie (CT), magnetická rezonance (MRI), možné je použít také ultrazvuk k odhalení nádorové masy. V některých případech je Connův syndrom odhalen při EKG vyšetření, které odhalí změny srdečního rytmu či infarkt. Po dalším pátrání je možné dospět až ke Connovu syndromu.

**Krevní rozbor** může u Connova syndromu odhalit vysokou hladinu sodíku, nízkou hladinu draslíku a reninu. Hladina aldosteronu je také zvýšená. Pokud je nutné objasnit zda jde o jednostranný adenom nebo oboustrannou hyperplazii, je možné katetrizací odebrat krev z oblasti nadledvinových žil. Z odebraných vzorků se zjišťuje hodnota aldosteronu a kortizolu. Někdy je nutné vyloučit další typy poruch, je možné využít také **genetické diagnostiky** nebo mnoha dalších metod.

## Connův syndrom - léčba

Pokud je Connův syndrom způsoben nezhoubným adenomem nadledviny, je léčba směřována k **chirurgické intervenci**. Snahou je odstranit celý nádor. Důležité ale je před samotnou operací stabilizovat krevní tlak a hladiny iontů a tělních tekutin. Nadledviny jsou poměrně snadno dostupné a ve většině případů operace probíhá **laparoskopicky s minimálními řezy**. Nemocný se velmi rychle zotavuje.

Jestliže je Connův syndrom způsoben zduřením obou nadledvin, léčba se vede **medikamentózně**. Využívá se tzv. antagonistů aldosteronu, což jsou látky, které působí opačně než aldosteron. Příkladem je spironolakton. Ten působí jako diuretikum a snižuje krevní tlak. Většinou je nutná kombinace léků. Sníženou hladinu draslíku je nutno doplnit buď přímo nitrožilně nebo v podobě tablet. Draslík má přímý vliv na stahy srdce a kosterních svalů, proto je velmi důležité sledovat jeho hodnotu. Nutné je také sledovat funkci ledvin.

## Connův syndrom - prevence

Prevence Connova syndromu vychází z rizikových faktorů a příčin vzniku. K rizikovým faktorům patří ženské pohlaví a věk mezi 30 a 50 lety. Ženy v této skupině by tedy měly být ostražité. Přesné příčiny vzniku adenomu, karcinomu nebo hyperplazie nejsou úplně známé. Roli může hrát genetika, vnější prostředí atd. Základem prevence by tedy měl být **zdravý životní styl s dostatek pohybu**. Vyhýbat bychom se měli ionizujícím zářením nebo toxickým látkám.