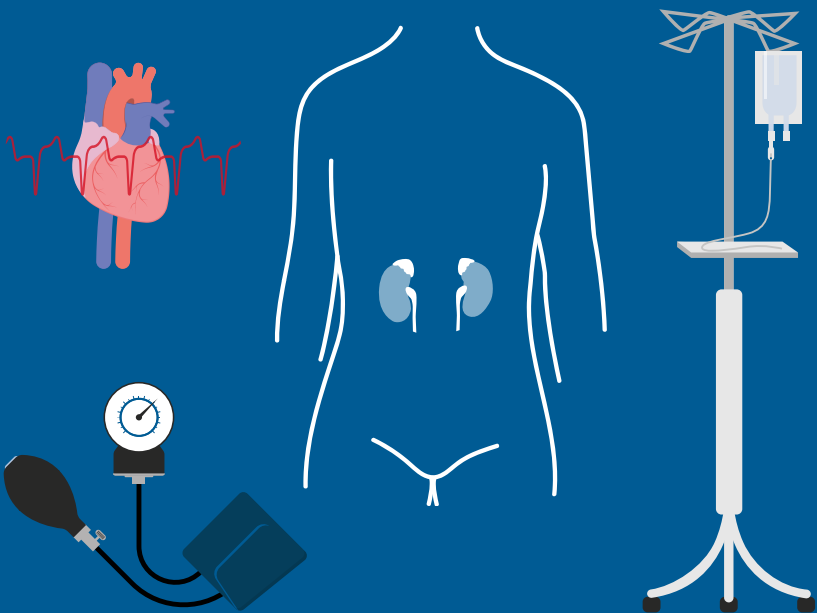


Primär aldosteronism



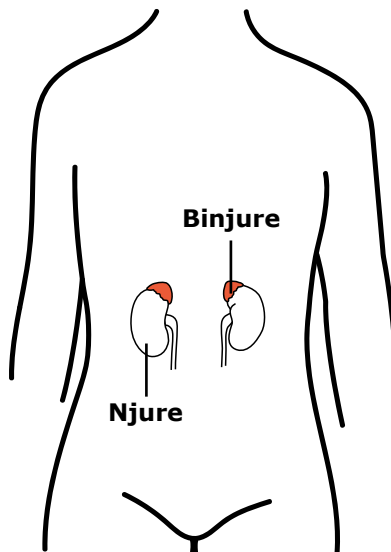
Innehåll

Innehåll	2
Inledning.....	3
Hur vanligt är primär aldosteronism?.....	4
Symtom	5
Utredning av patienter med misstänkt primär aldosteronism	6
Följsjukdomar av primär aldosteronism.....	8
Kirurgisk behandling	9
Medicinsk behandling	10
Uppföljning	10
Binjureoperationer för primär aldosteronism i siffror	11
Frågor och svar	12

Inledning

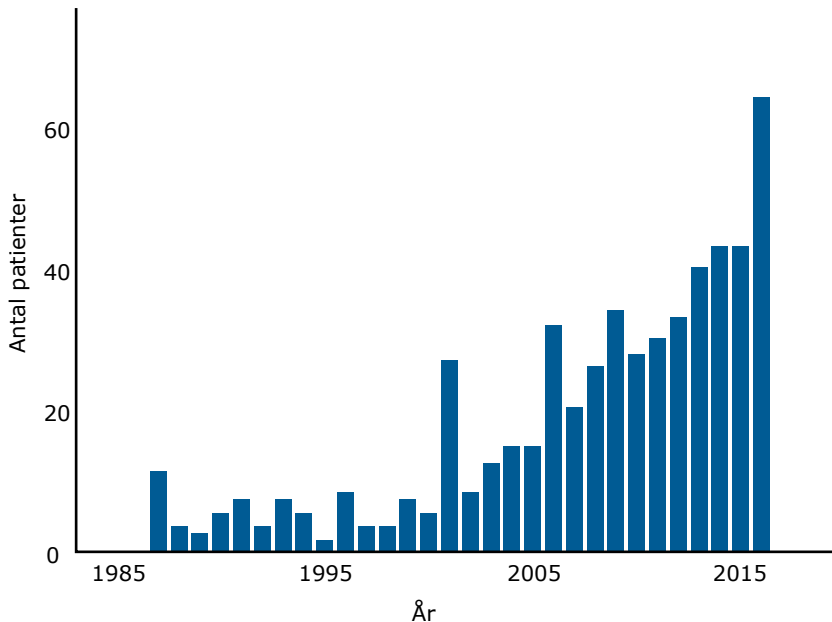
Aldosteron är ett hormon som bildas i binjurarna. Aldosteronets viktigaste roll är att reglera blodtrycket. Patienter med aldosteronbrist har således lågt blodtryck medan överproduktion av aldosteron orsakar högt blodtryck. Överproduktion av aldosteron kallas primär aldosteronism. Aldosteron reglerar även koncentrationerna av blodsalter varför cirka hälften av alla patienter med primär aldosteronism har lågt kalium i blodet. Kaliumbristen kan i vissa fall vara uttalad och kräva kaliumersättning med upp till 20–40 kaliumtabletter om dagen.

En tredjedel av alla patienter med primär aldosteronism har sjukdomen i den ena binjuren, oftast orsakad av en godartad aldosteronproducerande binjuretumör (adenom). Två tredjedelar har sjukdomen i båda binjurarna, orsakad av flera små aldosteronproducerande knölar. Varför man drabbas av primär aldosteronism är inte känt. I mycket ovanliga fall kan primär aldosteronism vara ärftlig där sjukdomen oftast debuterar i ung ålder.



Hur vanligt är primär aldosteronism?

Cirka 5–10 % av alla patienter med högt blodtryck, och 20 % av patienter med svårbehandlat högt blodtryck, har primär aldosteronism. I Sverige har cirka två miljoner människor högt blodtryck vilket innebär att minst 100 000–200 000 individer har primär aldosteronism. Tyvärr identifieras endast en bråkdel av dessa. Antalet patienter som diagnostiseras med primär aldosteronism i Sverige ökar dock, speciellt de senaste 10–15 åren.



Antal patienter som diagnostiserades med primär aldosteronism per år i Västra Götalandsregionen mellan 1987 och 2016.

Symtom

Många patienter med primär aldosteronism har inga specifika symtom av sjukdomen. En del patienter kan få symtom pga. det höga blodtrycket, så som tyngdkänsla i huvudet och allmän trötthet. De patienter med primär aldosteronism som har väldigt lågt kalium ($<3,0$ mmol/L) kan även uppleva muskelsvaghet samt ökad törst och att de kissar mer.



Utredning av patienter med misstänkt primär aldosteronism

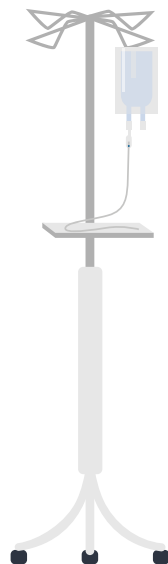
Utredningen av primär aldosteronism delas upp i tre steg; 1) screening, 2) bekräftande av diagnos och 3) utredning avseende underliggande orsak.

Screening

Screening av primär aldosteronism görs genom mätning av aldosteron i blodet, samt av ett hormon som styr aldosteronproduktionen, renin. Typiskt för primär aldosteronism är högt aldosteron och lågt renin. De vanligaste orsakerna till att misstanke om primär aldosteronism väckts är antingen svårbehandlat högt blodtryck eller högt blodtryck i kombination med lågt kalium i blodet. Eftersom flera läkemedel som används för behandling av högt blodtryck påverkar koncentrationerna av aldosteron och/eller renin behöver man ofta byta blodtrycksmedicinering innan utredningen görs.

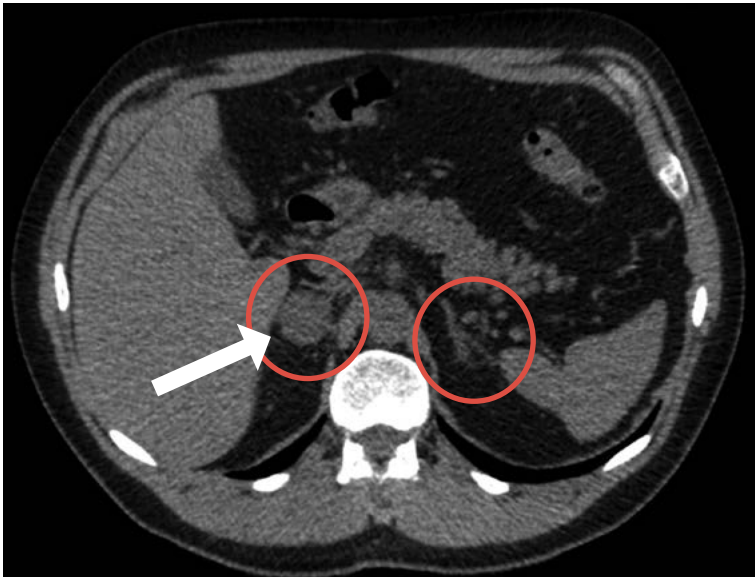
Bekräftande av primär aldosteronism

Patienter med högt aldosteron och lågt renin bör utredas vidare för att bekräfta diagnosen. De vanligaste testen för detta är saltbelastning där 2 liter dropp med koksalt ges intravenöst under 4 timmar, eller så kallat fludrokortisonhämningstest där tabletter innehållande ett aldosteronliknande ämne ges fyra gånger om dagen i fyra dagar. Testen går ut på att hämma den egna aldosteronproduktionen. Patienter med primär aldosteronism har aldosteronproduktion som inte går att hämma. Aldosteronkoncentrationen blir således låg hos friska individer men fortsätter vara hög hos patienter med primär aldosteronism.



Utredning av underliggande orsak

Alla patienter med bekräftad primär aldosteronism behöver undersökas med datortomografi av binjurarna. Syftet är att kartlägga binjurensystemet inför en binjurevenkateterisering samt att utesluta aldosteronproducerande binjurebarkscancer (ytterst sällsynt). Med datortomografi av binjurarna kan man inte skilja mellan ensidig och dubbelsidig sjukdom. I studier har man nämligen sett att 5 % av patienter med normala binjurar och 33 % med dubbelsidiga förändringar i själva verket har ensidig sjukdom och att en tredjedel av patienter med ensidiga förändringar på datortomografi ändå har dubbelsidig sjukdom.



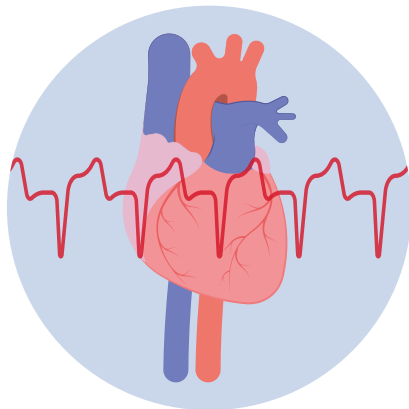
Datortomografi av binjurar (inringade) hos en patient med primär aldosteronism. På bilden ser man ett adenom i höger binjure (pil). Vid binjurevenskateterisering noterades däremot 7 gånger högre aldosteronkoncentration från vänster binjure som ser normal ut på bilden. Patienten genomgick operation av vänster binjure och botades från sjukdomen.

För att ta reda på om aldosteronproduktionen kommer från den ena eller båda binjurarna behövs en s.k. binjurevenskateterisering. Att skilja mellan ensidig och dubbelsidig aldosteronöverproduktion är avgörande för val av behandling.

Vid binjurevenskateterisering går man med kateter (smal slang) in i ett blodkärl (ven) i lumsken och sen upp till höger och vänster binjureven där blodprover tas för analys av aldosteron. Om koncentrationen av aldosteron är 3–4 gånger högre på den ena sidan än den andra då har man med största sannolikhet ensidig överproduktion av aldosteron. Binjurevenskateterisering är en tekniskt svår undersökning. Svårast är att identifiera höger binjureven. En erfaren och dedikerad läkare lyckas dock i de allra flesta fallen och komplikationer i samband med binjurevenskateterisering är mycket ovanliga.

Följsjukdomar av primär aldosteronism

Patienter med primär aldosteronism har ökad förekomst av hjärt- och kärlsjukdomar. Således har patienter med obehandlad eller otillräckligt behandlad primär aldosteronism, i jämförelse med patienter med "vanligt" högt blodtryck (essentiell hypertoni), dubbelt så hög risk för hjärtinfarkt, kranskärlssjukdom, hjärtsvikt och stroke, samt 4 gånger ökad risk för förmaksflimmer. Nedsatt njurfunktion är också en välkänd konsekvens vid primär aldosteronism. Det är därför viktigt att identifiera patienter med primär aldosteronism då specifik behandling minskar risken för dessa följsjukdomar.

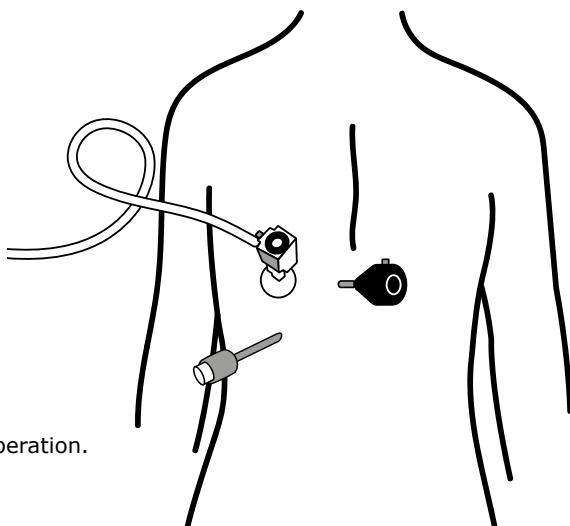


Kirurgisk behandling

Patienter med ensidig primär aldosteronism kan bli föremål för kirurgisk behandling där binjuren som överproducerar aldosteronet opereras bort. Vid beslut om operation tas hänsyn till patientens önskemål, sjukdomens svårighetsgrad, ålder, samt eventuella andra sjukdomar. Patienter som av någon anledning inte anses vara kandidater för kirurgisk behandling bör inte genomföra binjurevenkateterisering.

Binjureoperation görs med s.k. minimalinvasiv kirurgisk teknik, ofta kallad titthålsoperation. Vårdtiden i samband med operationen är kort, i regel 1–2 dygn, och allvarliga komplikationer är sällsynta.

Den hormonella rubbningen normaliseras hos nästan alla patienter som opereras för ensidig primär aldosteronism. Blodtrycket blir normalt utan medicinerings hos ungefär hälften av alla, och förbättras eller blir mer lättbehandlad hos resten. Ung ålder vid diagnos, kvinnligt kön, kort duration av hypertoni, samt relativt få tabletter som behövs för att normalisera blodtrycket före operation, är faktorer som ökar sannolikheten för bot.



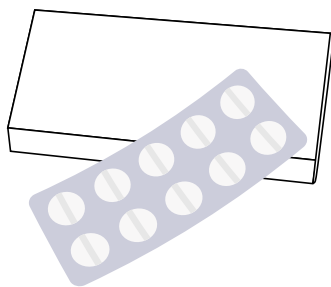
Titthålsoperation.

Medicinsk behandling

Patienter med dubbelsidig aldosteronöverproduktion, och patienter med ensidig sjukdom som inte kan eller inte vill bli opererade, ska behandlas med specifika läkemedel som blockerar aldosteronreceptorer i kroppen. Med denna behandling sjunker blodtrycket, kaliumet normaliseras och de skadliga effekterna på hjärtat, kärlen och njurarna elimineras.

I Sverige används främst två aldosteronreceptorblockerare, spironolakton och eplerenon. Båda är lika effektiva att sänka blodtrycket och skydda hjärta, kärl och njurar. Biverkningar är dock mer vanliga vid behandling med spironolakton, inklusive minskad sexlust, impotens, mensrubbningar, bröstömhet och bröstförstoring.

Vanlig startdos med spironolakton är 50–100 mg dagligen och med eplerenon 50–100 mg dagligen. Doserna trappas sedan successivt upp var 3–6 vecka tills blodtryck, kalium och renin har normaliserats. Slutdoserna är ofta högre än de som används vid andra tillstånd ("vanligt" högt blodtryck eller hjärtsvikt).



Uppföljning

Patienter som behandlas kirurgiskt behöver följas upp av en aldosteronkunnig läkare i minst ett år för att utvärdera effekterna av operationen på blodtryck, kalium, aldosteron och renin. Därefter kan majoriteten av patienterna fortsätta med blodtryckskontroller 1–2 gånger om året på vårdcentral.

Patienter som behandlas medicinskt behöver livslång behandling med aldosteronreceptorblockerare. Efter att behandling startas behövs regelbundna kontroller cirka en gång i månaden tills man har hittat optimal dos av läkemedlet. Därefter räcker det med kontroller av blodtryck, kalium och renin 1–2 gånger om året.

Binjureoperationer för primär aldosteronism i siffror*

Antal operationer	183*
Andel kvinnor	49%
Medianålder	51 år
Medicinering för lågt kalium	86%
Medicinering för högt blodtryck	93%
Medicinering för högt blodtryck och/eller lågt kalium	98%
Tumörstorlek (medel/median)?	14 mm
Vänstersidiga tumörer	63%
Komplikationer grad I/II/III/IV/V **	4/7/3/0/0
Medelvårdtid	2–3 dagar

*Binjureoperationer för primär aldosteronism rapporterat till skandinaviskt kvalitetsregister (SQRTPA) 2009–2014. Rapporterande sjukhus: Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg (n=64); Karolinska Sjukhuset, Solna (n=55); Skånes Universitetssjukhus, Lund (n=24); Århus Universitetssjukhus, Århus (n=22); Akademiska Sjukhuset, Uppsala (n=11); Norrlands Universitetssjukhus, Umeå (n=6); Östersunds Sjukhus, Östersund (n=1).

**Grad I: Onormal smärta n=1, övergående leverpåverkan n=1, icke-transfusionskrävande blödning n=1; Grad II: Transfusionskrävande blödning n=3, infektion n=2, lungemboli n=1, lunginflammation n=1; Grad III: Reoperation p.g.a. blödning n=2, övergående tarmstopp (ileus) n=1.

Frågor och svar

Om jag opereras, lever man ett normalt liv med bara en binjure?

Ja det gör man. Hormonproduktionen från den kvarvarande binjuren räcker.

Om jag inte kan opereras och behöver tablettbehandling, måste jag äta dessa livet ut?

Ja, så är det. Primär aldosteronism är en kronisk sjukdom som kräver kontinuerlig tablettbehandling för att hålla blodtrycket nere samt att förebygga komplikationer.

Är binjuretumören cancer?

Även om det står i medicinska riktlinjer att alla med primär aldosteronism måste undersökas med datortomografi av binjurarna för att utesluta cancer så är svaret nej. Aldosteronproducerande binjurebarkscancer är en ytterst ovanlig sjukdom (mindre än 0,5 % av alla med primär aldosteronism).

Vilket är bättre, operation eller medicinsk behandling?

Vid operation botar man oftast sjukdomen och behovet av tabletter minskar eller upphör. Med medicinsk behandling kan man få samma positiva effekt på blodtryck och lågt kalium som med operation. Den medicinska behandlingen är dock inte botande utan kontinuerlig behandling krävs.



Om jag först inte är intresserad av operation och börjar med tablettbehandling istället, kan jag "ångra mig" och genomgå binjurevenskateterisering senare?

Ja det kan man. I så fall måste man sätta ut de aldosteron-receptorblockerande tabletterna innan eftersom dessa kan försvåra tolkningen av resultatet.

Att äta mindre salt, hjälper det?

Det påverkar inte själva sjukdomen men blodtrycket blir ofta bättre.

Om jag inte tål medicinerna, vad gör man då?

De allra flesta tål eplerenon väl och får inga biverkningar. För de som får biverkningar, oftast lindriga magbesvär, är de oftast övergående trots att man fortsätter med tabletterna. I de enstaka fall av långvariga besvär som inte går att stå ut med, kan man prova att byta till spironolakton istället.

Egna anteckningar

This image shows a full page of white paper with horizontal dotted lines, typical of primary school writing paper. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

This image shows a full page of primary-ruled paper. It features multiple sets of horizontal dotted lines spaced evenly down the page, providing a guide for handwriting practice. The background is white, and there are no margins or other markings present.

Broschyren är framtagen av Oskar Ragnarsson och Olof Ehn,
Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Västra Götalandsregionen.
Fakta granskad av Svenska Endokrinologföreningen.

