



Adrenal-preserving surgery of adrenal tumours

Nieradykalne (oszczędzające) operacje guzów nadnerczy

Maciej Otto, Jacek Dzwonkowski

Department of General, Vascular and Transplant Surgery, Medical University of Warsaw, Poland

Abstract

Currently, laparoscopic adrenalectomy is seen as more than just the preferred method, in fact as a routine procedure, always bearing in mind, however, the developed restraints on its usage. The size of the tumour, recurrent disease, and the existing invasive process all remain factors which determine the indications for operation. The situation is similar in cases of qualifying for sparing (non-radical) operations on adrenal glands. The basic challenge in terms of qualification, choice of technique and the range of operation of adrenal lesions remains: obtaining a reliable preoperative diagnosis, the localisation of lesions including their ectopic location, the evaluation of the imaging phenotype, as well as a proper pre-surgical preparation. Maintaining one third of properly vascularised adrenal mass allows one to avoid a substitutive therapy, with the possible necessity of its application in stressful situations.

The first partial adrenalectomy has been conducted on a patient with a bilateral pheochromocytoma, in order to retain the glucocorticoid adrenal functions. The recommendations for its administration remain: hereditary pheochromocytoma of at least 2cm diameter, unilateral adenoma of at least 5cm diameter in Cushing's syndrome without any concomitant lesions in the oposite adrenal gland, and unilateral adenoma in Conn's syndrome.

It seems that non-radical resection should always be considered for patients at risk of bilateral adrenalectomy in cases of concomitant lesions in both adrenals. (*Endokrynol Pol* 2015; 66 (1): 80-96)

Key words: adrenalectomy; sparing operations; laparoscopy; adrenal tumours

Streszczenie

Obecnie adrenalectomia laparoskopowa traktowana jest już nie tylko jako metoda preferowana, lecz jako postępowanie rutynowe, jednak przy zachowaniu wypracowanych ograniczeń do jej zastosowania. Wielkość guza, zmiany nawrotowe, istniejący proces inwazyjny pozostają czynnikami warunkującymi wskazania do jej wykonania. Podobnie jest w kwalifikacji do operacji oszczędzających (nieradykalnych) na nadnerczach. Podstawową kwestią w kwalifikacji, doborze wyboru techniki i zakresu operacji zmian nadnerczowych pozostaje: pewność przedoperacyjnego rozpoznania, lokalizacja zmian łącznie z ekotopowym ich położeniem, ocena obrazowego fenotypu jak również właściwe przygotowanie przedoperacyjne. Zachowanie 1/3 dobrze unaczynionej masy nadnerczy pozwala na uniknięcie terapii substytucyjnej z możliwą koniecznością jej zastosowania w sytuacjach stresowych. Pierwszą częściową adrenalectomię wykonano u chorego z obustronnym guzem chromochłonnym dla utrzymania czynności glikokortykostroidowej nadnerczy. Wskazaniami do jej wykonania pozostają: guz chromochłonny uwarunkowany dziedzicznie o średnicy 2 cm, jednostronny gruczolak o średnicy ≥ 5 cm w zespole Cushinga bez współistniejących zmian w drugim nadnerczu, jednostronny gruczolak w zespole Conna. Wydaje się, że nieradykalna resekcja powinna być zawsze rozważana u chorych zagrożonych obustronną adrenalectomią w przypadkach współistnienia zmian w obu nadnerczach. (*Endokrynol Pol* 2015; 66 (1): 80-96)

Słowa kluczowe: adrenalectomia; operacje oszczędzające; laparoscopia; guzy nadnercza

Introduction

The main idea of an incomplete (sparing) adrenalectomy is the removal of the lesion recommended for surgery, keeping the unchanged part of the cortex intact. This procedure is designed to retain the corticotropic function of the adrenal, which, in consequence, may allow one to avoid substitute treatment [1, 2].

This idea, as well as its realisation, is possible, but in practice is hindered by the difficulties in fulfilling conditions of reality, resulting from the canons which a surgical operation performed on adrenals must fulfil. The basic element is to retain the rudimentary oncological principles of the performed operation. This is

connected to the need for the evaluation of preoperative risk of malignancy. In these cases, the operation should be conducted completely, i.e. the removal of the entire adrenal along with the lesion without damaging the gland capsule, as well as the adipose tissue of the retroperitoneal area. This is necessary to obtain complete lesion removal, whose nature will eventually be diagnosed by histopathological examination [3].

A tumour removed in the early stage of its development guarantees a better prognosis. That is why the choice of surgical strategy should be based on the radicality of the first adrenal operation. An assured evaluation of the malignancy of the lesion and its advancement can only be achieved after surgery via



a pathological examination. Quite often, in cases of pheochromocytoma, even this examination is not able to finally determine whether a malignant process actually occurs [4].

The above general rules concerning surgical techniques required in a treatment of adrenal lesions make it difficult to decide on the question of performing operations that are assumed to be non-radical. On the other hand, contemporary surgery allows the possibility of resecting a tumour in a range necessary for the restoration of the hormone balance. It simultaneously produces conditions allowing for a performance of an adrenal resection that consciously takes into account the appearance of expected hormonal consequences. Additionally, the development of biochemical, genetic, and imaging research allows surgical intervention before any secondary bodily changes (*e.g.* hormonal preclinical syndromes) have taken place [5]. An additional, though equally important, element influencing the often difficult decision concerning the extent of the tumour resection is the question of substitutive treatment.

Long-term steroid therapy requires constant control, and, more often than not, corrections. It is affected by: stress, infections, performed procedures, diseases, as well as any additional physical or mental stresses. It influences the comfort of life for the patients by means of creating mental restraints on normal activity. It is especially important among young people. It predisposes to early osteoporosis, arterial hypertension, diabetes, and hypoandrogenism in women [2, 6, 7].

Balancing all the factors that have an influence on the important decisions concerning the time of surgical intervention, as well as its range and the assumption of an appropriate strategy, especially in the cases of bilateral lesions, enhances the range of the therapy of adrenal diseases to include non-radical operations. Additionally, after properly qualifying this kind of an operation, the remaining question is the choice of the method of the operation (classic - open, videoscopic) and the operation access (transperitoneal, retroperitoneal). The development of sparing, non-radical resections as an alternative to the removal of the entire tumour along with the adrenal will, in consequence, allow the patient to gain total physical recovery, simultaneously making a return to mental balance, without any restraints on normal activity, possible [3, 8, 9].

Selection of patients qualifying for non-radical resection

The recommendations for sparing resection still remain controversial and not clearly defined. The basic recommendation, and simultaneously the idea of sparing resections, is the avoidance of substitutive treatment

after surgical operations. In order to obtain such an effect, one must keep as much adrenocortical tissue supplied with blood vessels in place as possible, allowing it to retain its corticotropic function. In order to achieve this, at least one third of the adrenal has to remain intact. The controversy concerns the assessment and the ruling out of malignant processes, as well as the scope of the removal of normal adrenal tissue in order to safely separate it from the tumour, keeping the removal process radical. This is connected to the pre-surgical assessment of the localisation of the lesion, as well as the differentiation of its nature: whether the tumour is single or multiple, whether it is a case of adenoma, or just a hyperplasia [4, 5, 6, 10].

It would seem that this question concerns only patients in danger of bilateral adrenalectomy, but it is not so. Substitutive treatment is also necessary for patients with unilateral adrenalectomy due to ACTH — independent Cushing's syndrome. The secondary adrenal hypofunction observed after the surgery in a non-operated adrenal confirms the accurate qualification. This is the result of the suppression of ACTH secretion due to an excess of cortisol from the operated tumour. This state may remain in place for a long time after the surgery. Despite the fact that a unilateral complete adrenalectomy leaves the patient with a suitable hormonal reserve, the hormonal response in stressful situations might not be sufficient. In these cases, similarly to patients treated by a bilateral complete adrenalectomy receiving a stable, daily dose of steroids, their level in 30% of cases is below the effective dose, especially in stressful situations. Giving too large doses might, on the other hand, cause complications, such as osteoporosis, hypertension, or diabetes after many years. The quality of life of these patients is severely reduced. 30% report feeling constant tiredness and severely constrained activity. 48% of patients consider themselves to be handicapped [11, 12].

In the cases of unilateral, hormonally inactive tumours/adenoma, aldosteronoma, or pheochromocytoma, the post-surgical adrenal deficiency of the opposite adrenal gland does not appear.

Complete bilateral adrenalectomy necessitates the constant administration of steroids, which facilitates the risk that the symptoms of secondary hypofunction of adrenal cortex will appear. This applies particularly to patients with hereditary pheochromocytoma (multiple endocrine neoplasia syndromes — MEN IIa, Von Hippel Lindau syndrome, neurofibromatosis — 1). The lesions appear bilaterally simultaneously, or slightly delayed in the second adrenal. This requires one to consider performing a sparing resection during the first operation, when the lesion is initially unilateral. The chances of a lesion appearing in the second adrenal

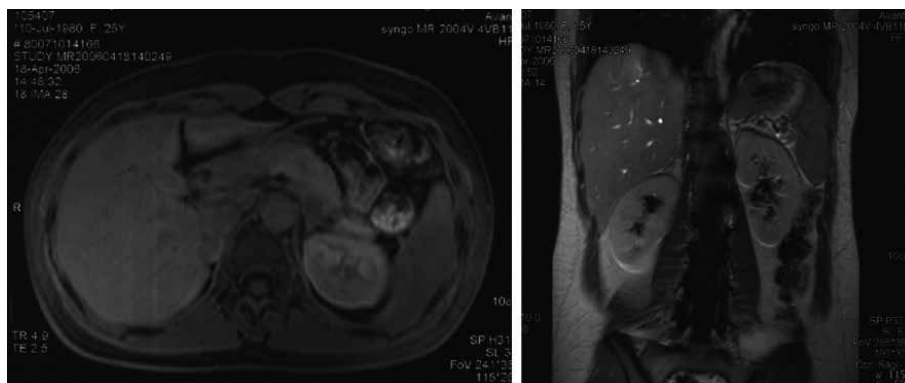


Figure 1. Magnetic resonance imaging of the abdomen (lesion in bilateral pheochromocytoma < 2 cm) — own material

after a unilateral adrenalectomy are estimated to be 14% to 33%. The fact that the successful maintenance of corticotrophic functions is dependent on the size of the operated tumour necessitates constant, imaging control study of the remaining, unchanged adrenal. The possibility of an early recognition of the disease, its aetiology, as well as control of the effectiveness and safety of the performed operations, is made available now by routinely performed genetic examination, regular control tests, varied possibilities of imaging technology (USG, CT, MRI) and proper pre-surgical preparation of patients with alpha and beta-blockers. The value and advantages of such a procedure should be confirmed by screening tests comparing the results to potential deaths and complications associated with Addison syndrome [13–15].

A benefit in this patient group is the small (2%) possibility of an appearance of malignant pheochromocytoma. The malignant nature of the pheochromocytoma is estimated to be between 2.5% and 26%. An assessment of the malignant nature of the tumour is still very difficult due to a lack of credible criteria. The only assured and credible assessment of the existence of such a process is the discovery of metastatic lesions. A post-surgical pathomorphological examination is also not sufficient to form an unequivocal, credible assessment. It is assumed in the literature that a lack of recurrence of the disease in an operated adrenal for 15 years can rule out the malignancy of pheochromocytoma. Recurrence is estimated to be 6% to 8%. The malignant nature of the lesion is probable in 30% to 40% of tumours located outside the adrenals, and it should also be suspected when hypertension still remains after the surgery. The size of the tumour alone does not represent the level of risk of malignancy, although it is assumed that in young patients with a tumour of a diameter larger than 6 cm, the risk is considered greater. In patients with tumours larger than 10 cm, the risk of metastasis is five times more than in patients with

tumours of 4 cm. There is still no clear threshold value that would increase the risk of potential malignancy, such as is present in incidentaloma tumours, where a value of ≥ 4 cm has been accepted. If during the routine genetic examination one could state a mutation of the SDHB gene, it should be regarded as a possibility of a malignant process. These patients are more exposed to the risk of a malignant tumour, and the risk itself is estimated to be 30% to 50%. It has also been shown that in patients with malignant pheochromocytoma, the confirmed mutation of the ADHB gene is an independent, negative prognostic factor. The survival period of these patients is significantly shorter. 60% of malignant pheochromocytoma metabolises dopamine, secreting large amounts of methoxytyramine. When its concentration in plasma exceeds 3.0 nml/L, the risk of a cancer is three times as large as in the patients with correct levels of methoxytyramine [6, 13, 15, 16].

Risk factors of a malignant pheochromocytoma:

- hypertension persisting after the surgery,
- extra-adrenal location,
- young age of the patient,
- large size of the tumour,
- genetic examination confirming the mutation of the SDHB gene,
- elevated concentration of methoxytyramine in plasma.

The size of the tumour has a direct effect on the success of a sparing operation. The most advantageous conditions for the effectiveness of the operation appear in those cases when the tumour is equal to or less than 2 cm in diameter. The cortex layer has not become thinner due to the expanding tumour, while ischaemic lesions are also not present (Fig. 1) [10, 16, 17].

The assessment of the size of the tumour, its location, and the type of lesions, is very important not only in terms of qualifying the lesions, but also in terms of the performance of the operation and its effectiveness. In our material, in cases of pheochromocytoma, as

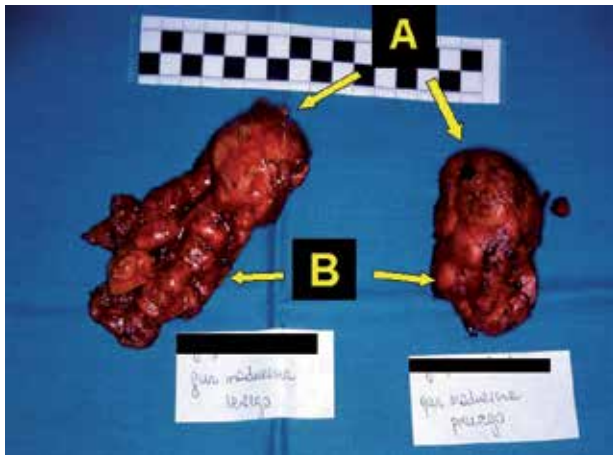


Figure 2. Bilateral pheochromocytomas. A. central tumour, B. multiple satellite nodules — own material

a part of multiple endocrine neoplasia, the lesions in adrenals have always been multiple. Spiral tomography, routinely used in pre-surgical diagnostics, does not differentiate minor lesions, usually only showing the existence of one, large tumour. Only with a pathological examination was it possible to confirm the mid-surgical suspicion of multiple nodules in the adrenal (Fig. 2) [2, 3, 15, 17].

A more precise assessment of lesions is now available using a 3D CT scan. This is recommended for patients qualified for a sparing surgery before the planned operation (Fig. 3) [18, 19].

It is also for this reason that it is recommended for patients with hereditary tumours associated with minimally symptomatic endocrinopathy to undergo an MIBG scintigraphy as a routine pre-surgical examination. This plays an important role in the diagnostics of pheochromocytoma and adrenal medulla hypertrophy. It allows one to differentiate between lesions outside the adrenals, paraganglioma or neuroblastoma, as well as primary and metastatic adrenal tumours [15].

Similarly, regardless of any recommendations concerning a non-radical operation, in order to ensure safety during the complete removal of the lesion causing the disease, a mid-surgery USG examination should be performed.

Recurrences after performing classic (open) sparing operations the literature estimates to be at the level of 33% in MEN syndrome, and 15% in Von Hippel Landau syndrome [16] (Fig. 4). The first recommendation, which has been very controversial, for a sparing operation of the adrenal cortex is primary aldosteronism — Conn's syndrome [20–22].

Elements that, when present, speak in favour of such an operation are:

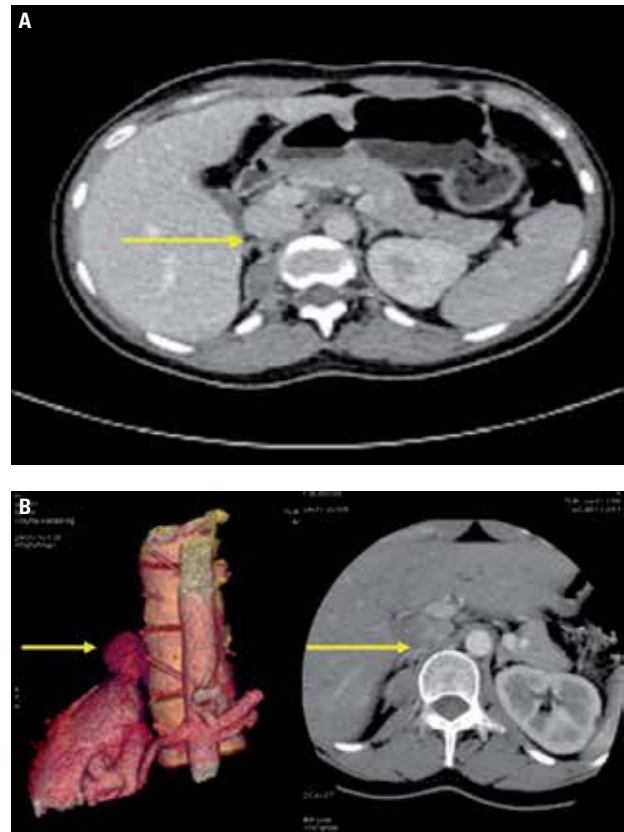


Figure 3. A. spiral computed tomography — classic; B. three-dimensional computed tomography (3D-CT) — own material

- an adenoma-type tumour of less than 2 cm;
- a cancer, appearing extremely rarely in this kind of condition;
- when patients do not require substitutive treatment after the surgery.

The main problems, on the other hand, are the factors that serve as causes: adenoma or adrenal hyperplasia. Currently it is estimated that the condition is more often caused by adrenal hyperplasia. Previously it was estimated that in 60% of cases it was adenoma that had been responsible. Patients suffering from an adenoma have more severe hypokalaemia and a higher aldosterone concentration in plasma. Hypokalaemia in Conn's syndrome caused by an adenoma is at a level of < 3.5mmol/L.

The decision to apply a non-radical resection as a means of treating hyperaldosteronism is difficult and associated with a high degree of responsibility on the part the treating team. It stems from several basic elements of obligatory rules:

- the basic treatment of a recognised and biochemically confirmed Conn's syndrome is conservative/ drugs sparing potassium defects — aldosterone antagonists, convertase inhibitors, calcium channel blockers;

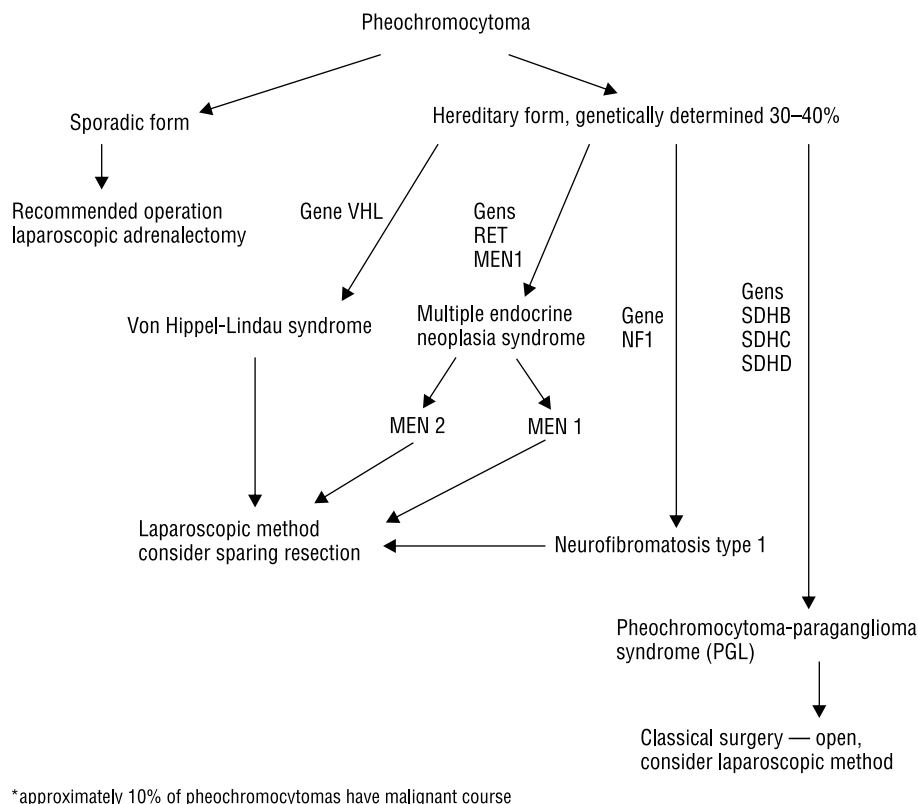


Figure 4. Pheochromocytoma — choice of surgical treatment

— recommendations for a surgical treatment remain as follows:

- non-effectiveness of conservative treatment (uncontrolled low values of potassium in blood);
- non-tolerance of conservative treatment;
- confirmation of an adenoma as a cause of the disease.

Therefore, for accurate diagnosis of primary aldosteronism, the following localisation tests are recommended:

- abdominal ultrasound,
- CT of the abdomen,
- adrenal scintigraphy,
- determination of aldosterone in the adrenal veins,
- adrenal venography.

They allow the identification of the causes of primary aldosteronism:

- adenoma,
- hypertrophy of the adrenal cortex,
- idiopathic aldosteronism,
- cancer of the adrenal cortex inhibited with glucocorticoids,
- ectopic aldosterone secretion [23]. (Fig. 5)

The range of resection of the incidentaloma type lesions, due to the lack of specific markers of malignancy, should include excision of the tumour along with the entire adrenal gland and retroperitoneal adipose tissue.

A tumour diameter of ≥ 4 cm, as well as a change in imaging phenotype during the observation, remain joint indications for operation. Rapid growth of the tumour, its irregular shape, or an apparent change in density, should all be a cause for concern and change of operation method. A laparoscopic adrenalectomy via a lateral transperitoneal access remains the preferred surgical treatment.

The only exception from such a procedure is an adrenal endothelial cyst, as well as a non-epithelial pseudocyst, usually being a consequence of bleeding into the adrenal. The non-radical resection of the gland encompasses then only the removal of the cyst (Fig. 6) [2, 3, 24].

In USG, the lesion is anechoic, with an enhancement of the echo behind the rear wall, characteristic for a fluid. In a CT scan image without contrast media, the density of the cyst is low, with values typical of a fluid. Differentiating between this and an adenoma is in these cases difficult. After administering a contrast, the image of the cyst is unequivocal, without any contrast enhancement patterns.

An MRI allows one to acquire an unequivocal image of the cyst. It shows a strong signal on the T2-weighted images, and a reduced one on T1-weighted images, which is typical of a fluid. There is no contrast-based enhancement of the lesion [24].

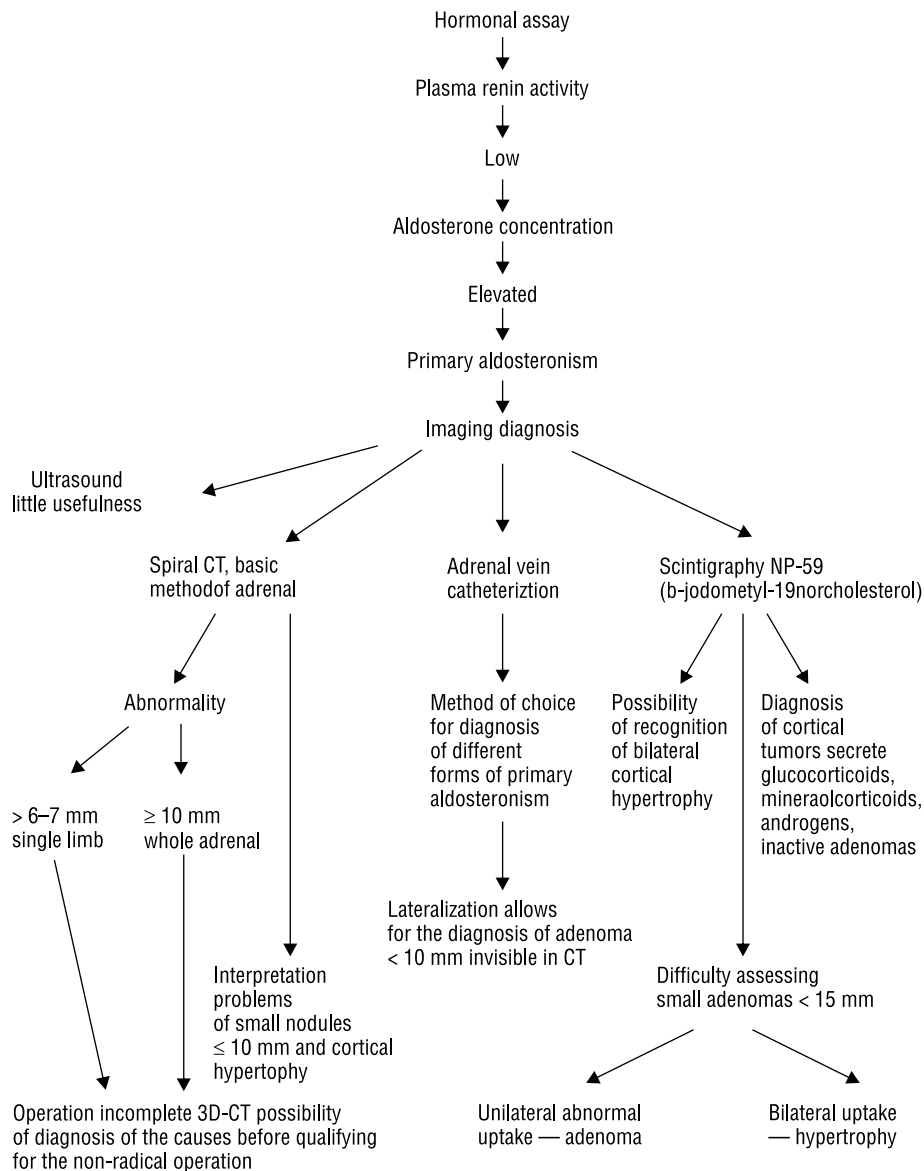


Figure 5. Diagnosis of primary aldosteronism

Indications for non-radical, sparing resections

Despite the numerous controversies presented above, the current indications considered for adrenal gland sparing are:

— bilateral hereditary pheochromocytoma,

- endocrine syndrome MEN I and II
 - a) MEN — endocrine tumours of the pituitary, parathyroid, pancreas, pheochromocytoma;
 - b) MEN IIa — pheochromocytoma, medullary carcinoma of the thyroid, parathyroid adenoma,
 - c) MEN IIb — pheochromocytoma, medullary thyroid carcinoma, marfanoid body habitus, mucosal neuromas, intestinal ganglioneuromas;

- von Hippel-Lindau syndrome — pheochromocytoma, clear cell renal carcinomas, hemangioblastoma of parenchymal organs and nervous system;
 - neurofibromatosis type 1 — pheochromocytoma, not less than two neurofibromas (any type);
 - hereditary pheochromocytoma-paraganglioma syndrome (PGL);
 - unilateral pheochromocytoma in documented genetic cases;
- primary aldosteronism due to unilateral adrenal adenoma with the opposite normal adrenal gland;
- unilateral adrenal adenoma in Cushing's syndrome;
- pseudocyst or adrenal endothelial cyst [9, 10, 16–18, 20, 22, 25–27].

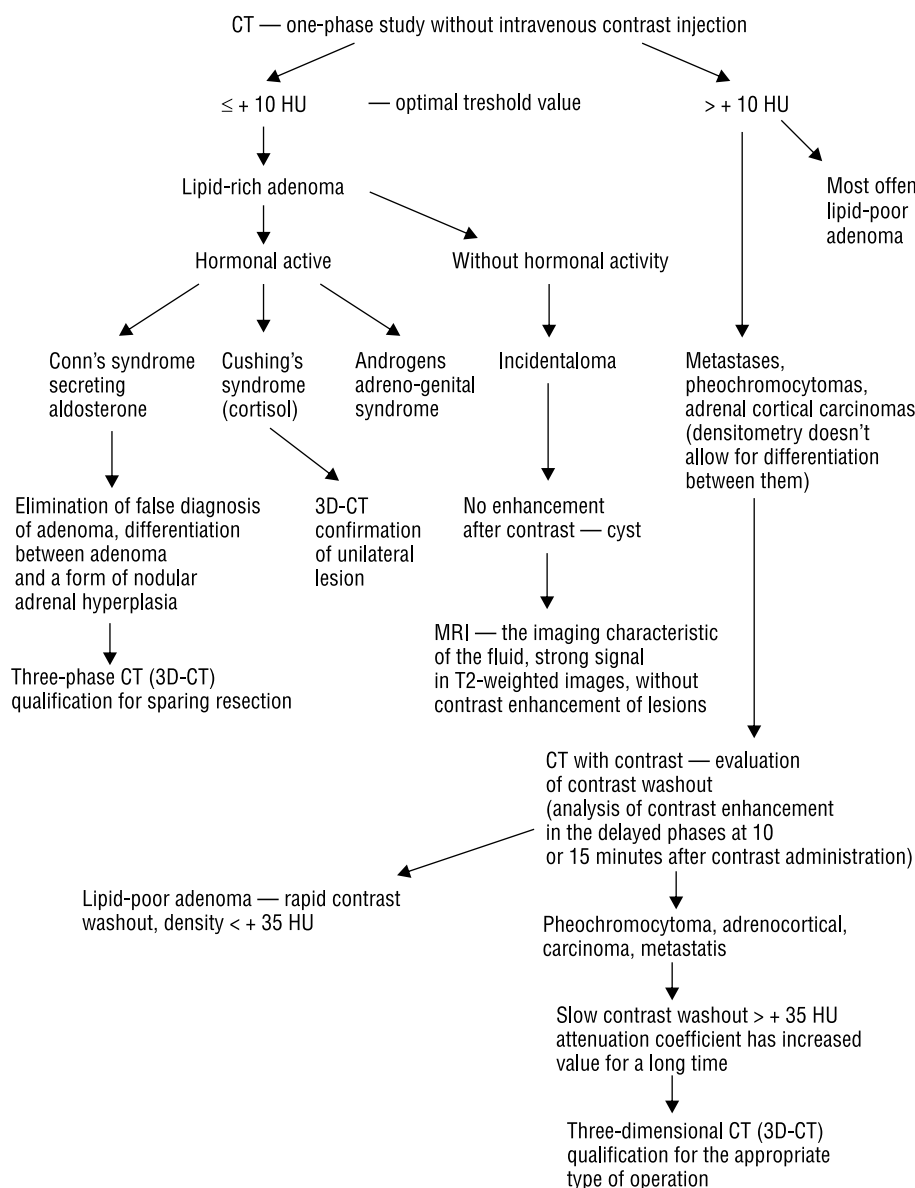


Figure 6. Evaluation of imaging phenotype of adrenal lesions

Surgical aspects of non-radical operations

Surgery is an essential element of the treatment of adrenal gland disorders. Classical open operations are performed and operations using minimally invasive methods: videoscopic, laparoscopic [8].

The classic open surgical methods:

- 1882 — C. von Langenbuch — first removal of the gall bladder and adrenal glands,
- 1889 — J. K. Thornton — the first adrenal excision,
- 1983 — G. L. Irvin — the first sparing adrenalectomy.

Laparoscopic videoscopic methods:

- 1991 — L. Snow — the first laparoscopic adrenalectomy,
- 1992. — M. Gagner — the first use of lateral transperitoneal approach,

- 1994 — L. Fernandez-Cruz — the introduction of retroperitoneal access,

- 1996 — M. K. Waltz — the first sparing adrenalectomy. Currently, laparoscopy is a reference method. This also applies to sparing adrenal surgery.

Conditions for the preservation of adrenocorticotrophic function of the operated adrenal gland and complete elimination of the lesion:

- leaving as much normal tissue as is required to preserve the function of the cortex — a minimum of one third of the gland;
- excision with a margin of 3-5 mm of normal, healthy tissue;
- the size of the qualified lesions:
 - pheochromocytoma ≤ 2 cm in diameter of tumour (Fig. 7),

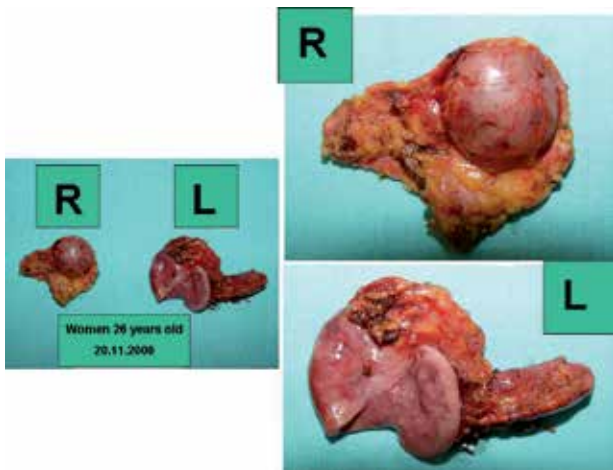


Figure 7. Pheochromocytoma in MEN IIa. Results of bilateral simultaneous adrenalectomy, sparing on the left side. Tumours of 2 cm in diameter — own material

- Cushing's syndrome ≤ 5 cm of unilateral tumour size
 - Conn's syndrome — the adenoma of one adrenal with undoubtedly healthy second adrenal gland (Fig. 8),
- efficacy is comparable between videoscopic and classical open methods,
- securing or not the central adrenal vein does not affect the final result,
- preservation of blood supply to the remaining part of the gland plays an important role [9, 17, 18, 20, 25, 26, 28].

Despite the comparable effectiveness of both methods (classical – open, videoscopic), the laparoscopic operations are more likely to create opportunities to meet these conditions.

Sparing laparoscopic adrenalectomy:

- less traumatic than the classical method, with as a consequence smaller release of catecholamines,
- the ability to maintain and visualise small vessels,
- easier dissection during resection,
- control of vein and its ligation,
- obtaining extensive operating field in the retroperitoneal space.

The controversy associated with securing the central adrenal vein during incomplete resections also remains within the realm of discussion. Nonetheless, based on multicentre experiences, the results obtained have not differed much between cases when the vein was tied/clipped, and when it was not. However, in a situation when the lesion is located directly in the adrenal vein flow, clipping it is necessary. The basic condition of retaining the adrenocorticotrophic function is sparing of minor vessels supplying the remaining fragment of the adrenal. This is why the localisation of the lesion in pre-surgical examinations, as well as the possibility

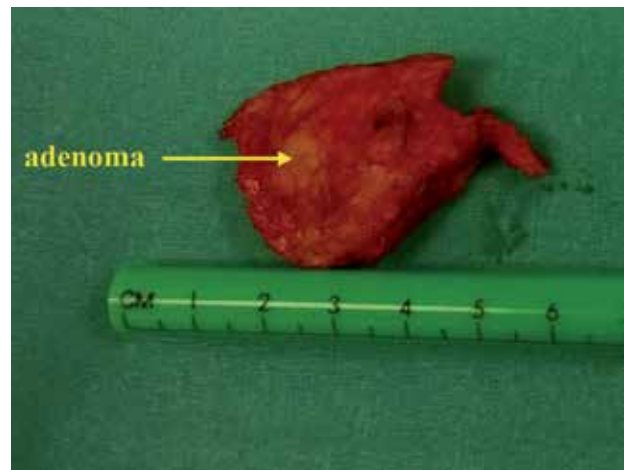


Figure 8. Adenoma of the medial limb of the right adrenal gland in a patient with Conn's syndrome. Tumour of 2.3 cm in diameter — own material

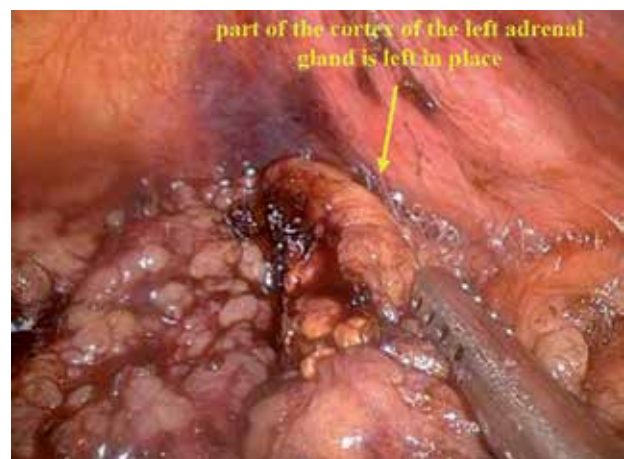


Figure 9. Sparing laparoscopic adrenalectomy — intraoperative photo — own material

of performing a mid-surgical USG examination, mentioned by many authors, is so important. It would seem that a routine 3D CT scan performed before the patient's qualification for a sparing resection allows one to increase the safety and effectiveness of such a surgery.

The resection of the lesion should be performed with a 3-5mm margin of unchanged cortex. Bleeding control in the location of the cut can be achieved by the application of stitches, or by using tools applying varying methods of homeostasis (electrocoagulation, a harmonic knife, a LigaSure, or biccision) [3, 5, 9, 17, 18, 26, 28] (Fig. 9).

Conclusion

Surgical treatment is the basic form of adrenal lesion treatment. The introduction of semi-invasive operations has caused a change in surgical strategy, simultaneously

expanding the scope of the operation. The technologies used for adrenal imaging (CT scan, MRI, PET/CTscans) allow one to detect smaller and smaller adrenal lesions, as well as enabling one to differentiate between benign and malignant lesions. They make it possible to assess the size of the infiltration and the localisation of the lesions in relation to the surrounding structures. This has brought about a situation in which mid-surgical assessment is used more rarely to determine the range of the gland resection. Simultaneously, it makes a resection of the gland in a scope necessary for the restoration of hormone balance possible, also allowing for an intervention before any secondary systemic changes appear. This is why the consideration of the retention of the cortical function of the adrenal becomes mandatory for patients in whom the disease qualified for surgery is eliminated, simultaneously allowing them to avoid the substitutive treatment. Multicentre studies confirm the possibility of performing a non-radical surgery, as well as its safety and effectiveness; they also show low morbidity of not only the unilateral, but also bilateral, especially partial adrenalectomy. The introduction of minimally invasive methods into the surgical techniques used in the treatment of adrenal lesions has created new possibilities positively influencing the development of these types of operations.

The recommendations and rules concerning the usage of these methods, however, are not yet fully developed.

References

- Pinto PA. Laparoscopic partial adrenalectomy. *J Urol* 2010; 184: 1860–1864.
- Otto M. Diagnostyka i leczenie chorób nadnerczy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, 2013, Wydanie I.
- Otto M, Dzwonkowski J, Jędrasik M. Trudności kwalifikacyjne i operacyjne adrenalectomii laparoskopowej. *Pol Przegl Chir* 2010; 82: 64–78.
- Wright L, Nordenstroom E, Almquist M. Determinants for malignancy in surgically treated adrenal lesions. *Langenbeck Arch Surg* 2012; 397: 212–223.
- Hall DW, Raman JD. Has laparoscopy impacted the indications for adrenalectomy? *Curr Urol Rap* 2011;11: 132–137.
- Arlt W. Adrenal insufficiency. *Clin Med* 2008; 8: 211–215.
- Debono M, Ross RJ, Newell-Price J. Inadequacies of glucocorticoid replacement and improvements by physiological circadian therapy. *Eur J Endocrinol* 2009;1 60: 719–729.
- Staren ED, Prinz RA. Adrenalectomy in the era of laparoscopy. *Surgery* 1996; 120: 706–711.
- Walz MK. Adrenalectomy for preservation of adrenocortical function. Indication and results. *Chirurg* 2009; 80: 99–104.
- Iihara M, Suzuki R, Kawamata A. Adrenal — preserving laparoscopic surgery in selected patients with bilateral adrenal tumors. *Surgery* 2003; 134: 1066–1073.
- Papierska L. Zasady leczenia zastępczego niedoczynności kory nadnerczy. In: Otto M. (ed.). Diagnostyka i leczenie chorób nadnerczy. Wydanie I, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2013: 266–273.
- Debono M, Ross RJ, Newell-Proce J. Inadequacies of glucocorticoid replacement and improvements by physiological circadian therapy. *Eur J Endocrinol* 2009; 160: 719–729.
- Manger WM, Eisenhofer G. Pheochromocytoma: diagnosis and management update. *Curr Hypertens Rap* 2004; 6: 477–484.
- Timmers HJ, Taieb D, Pacak K. Current and future anatomical and functional imaging approaches to pheochromocytoma and paraganglioma. *Horm Metab Res* 2012; 44: 367–372.
- Pęczkowska M. Guz chromochłonny i przyzwojaki. In: Otto M. (ed.). Diagnostyka i leczenie chorób nadnerczy. Wydanie I, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2013: 144–160.
- Brunt LM, Lairmore TC, Doherty GM. Adrenalectomy for familial pheochromocytoma in the laparoscopic era. *Ann Surg* 2002; 235: 713–721.
- Cavallaro G, Letizia C, Polistena A. Laparoscopic adrenal-sparing surgery: personal experience, review on technical aspects. *Updates Surg* 2011; 63: 35–38.
- Mitterberger M, Pinggera GM, Peschel R. The use of three-dimensional computed tomography for assessing patients before laproscopic adrenal-sparing surgery. *BJU Int* 2006; 98: 1068–1073.
- Marukawa K, Horiguchi J, Shigeta M. Laparoscopic nephron-sparing surgery: preoperative assessment with three-dimensional computed tomography. *Eur Urol* 2005; 47: 92–97.
- Ishidoya S, Ito A, Sakai K. Laparoscopic partial versus total adrenalectomy for aldosterone producing adenoma. *J Urol* 2005; 174: 40–43.
- Jeschke K, Janetschek G, Peschel R. Laparoscopic partial adrenalectomy in patients with aldosterone-producing adenomas: indications, technique, and results. *Urology* 2003; 61: 69–72.
- Al-Sobhi S, Peschel R, Bartsch G. Partial laparoscopic adrenalectomy for aldosterone-producing adenoma: short- and long-term results. *J Endourol* 2000; 14: 497–499.
- Januszewicz A, Prejbisz A. Diagnostyka i leczenie pierwotnego hiperaldosteronizmu. In: Otto M. (ed.). Diagnostyka i leczenie chorób nadnerczy. Wydanie I. Wydawnictwo Lekarskie PZWL. Warszawa 2013: 63–89.
- Cieszanowski A. Współczesne metody obrazowe w diagnostyce guzów nadnerczy. In: Otto M. (ed.). Diagnostyka i leczenie chorób nadnerczy. Wydanie I, Wydawnictwo Lekarskie PZWL. Warszawa 2013: 63–89.
- Kaye D, Storey BB, Pacak K. Partial adrenalectomy: underused first line therapy for small adrenal tumors. *J Urol* 2010; 184: 18–25.
- Hong-Chao H, Jun D, Zhon-jun S. Retroperitoneal adrenal-sparing surgery for the treatment of Cushing's syndrome caused by adrenocortical adenoma: 8-years experience with 87 patients. *World J Surg* 2012; 36: 1182–1188.
- Cheng SP, Saunders BD, Gauger PG. Laparoscopic partial adrenalectomy for bilateral pheochromocytomas. *Ann Surg Oncol* 2008; 15: 2506–2508.
- Diner EK, Franks ME, Behari A. Partial adrenalectomy: the National Cancer Institute experience. *Urology* 2005; 66: 19–23.

Polish version

Wstęp

Istotą niekompletnej (oszczędzającej) adrenalectomii jest usunięcie zmiany odpowiadającej za wskazania do operacji z pozostawieniem części niezmienionej kory. Postępowanie to ma służyć zachowaniu funkcji kortykotropowej nadnercza, co może w konsekwencji pozwolić na uniknięcie leczenia substytucyjnego, zastępczego [1,2].

Zarówno idea, jak i jej realizacja jest możliwa, lecz w praktyce napotyka trudne do spełnienia realia wynikające z kanonów jakie musi spełniać wykonywana

operacja nadnerczy. Podstawowym elementem jest zachowanie zasad onkologicznych przeprowadzanej operacji. Wiąże się to z koniecznością przedoperacyjnego określenia zagrożenia procesem rozrostowym. Operacja w tych przypadkach powinna być wykonana doszczętnie, to znaczy wycięcie całego nadnercza wraz ze zmianą bez uszkodzenia torebki gruczołu oraz tkanką tłuszczową przestrzeni zaotrzewnowej. Jest to warunek uzyskania doszczętności wycięcia zmiany, o której charakterze ostateczną odpowiedź da dopiero badanie histopatologiczne [3].

Guz usunięty we wczesnej fazie rozwoju rokuje lepiej. Dlatego też wybór rodzaju taktyki chirurgicznej powinien być podporządkowany wykonaniu radykalnie pierwszego zabiegu na nadnerczu. Pewną ocenę złośliwości zmiany i jej zaawansowanie można poznać po operacji w badaniu patomorfologicznym. Nierzadko w przypadkach guzów chromochłonnych nawet to nie jest w stanie wykluczyć lub potwierdzić procesu nowotworowego [4].

Powyższe ogólne zasady dotyczące technik chirurgicznych, wymagane w leczeniu zmian nadnerczowych utrudniają decyzję o przeprowadzeniu z założenia nieradykalnych operacji. Z drugiej strony współczesna chirurgia daje możliwości i pozwala na resekcję gruczołu w zakresie koniecznym do przywrócenia równowagi hormonalnej. Jednocześnie stwarza warunki na wykonanie resekcji gruczołu nadnerczowego ze świadomym liczeniem się z wystąpieniem wiadomych następstw hormonalnych. Dodatkowo rozwój badań biochemicznych, genetycznych i obrazowych pozwala na ingerencję chirurgiczną przed wytworzeniem wtórnych zmian ustrojowych (hormonalne zespoły przedkliniczne) [5]. Elementem dodatkowym, choć nie mniej ważnym, wpływającym na nierzadko trudną decyzję o zakresie resekcji gruczołu jest kwestia leczenia substytucyjnego.

Długotrwała steroidoterapia wymaga stałej kontroli i niejednokrotnie korekcji. Mają na nią wpływ: stres, infekcje, wykonywane zabiegi, choroby, jak również zwiększone obciążenia fizyczne i psychiczne. Wpływa to na jakość życia pacjentów, stwarzając psychiczne ograniczenia normalnej aktywności. Szczególnie ważne staje się to u młodych ludzi. Usposabia do przedwczesnej osteoporozy, nadciśnienia tętniczego, cukrzycy, hypoandrogenizmu u kobiet [2, 6, 7].

Wyważenie wszystkich czynników mających znaczenie i wpływ na ważne decyzje dotyczące czasu ingerencji operacyjnej, jak również jej zakresu oraz przyjęcia odpowiedniej taktyki postępowania, zwłaszcza w zmianach obustronnych, poszerza terapię chorób nadnerczy o wykonywanie operacji nieradykalnych. Dodatkowo, po kwalifikacji do tego rodzaju zabiegu, pozostaje kwestia wyboru rodzaju zastosowania metody operacyjnej (klasyczna — otwarta, wideoskopowa) oraz dostępu operacyjnego (przezotrzewnowy, zaotrzewnowy). Rozwój oszczędzających, nieradykalnych resekcji jako alternatywy dla całkowitych wycięć guza wraz z całym nadnerczem, pozwoli w konsekwencji nie tylko na uzyskanie fizycznego powrotu do zdrowia pacjentów, lecz równocześnie umożliwi tak ważny powrót do równowagi psychicznej bez ograniczeń normalnej aktywności [3, 8, 9].

Wybór pacjentów kwalifikujących się do nieradykalnej resekcji

Wskazania do oszczędzającej resekcji wciąż pozostają kontrowersyjne i niejasno zdefiniowane. Podstawowym wskazaniem, a równocześnie ideą oszczędzających resekcji jest uniknięcie leczenia substytucyjnego po zabiegach operacyjnych. By to uzyskać należy pozostawić jak najwięcej dobrze ukrwionej prawidłowej tkanki kory nadnercza pozwalającej na zachowanie jego funkcji korykotropowej. Wystarczy pozostawić 1/3 gruczołu by efekt ten został utrzymany. Kontrowersje dotyczą oceny i wykluczenia procesu rozrostowego, a jednocześnie szerokości wycięcia normalnej tkanki gruczołu od guza dla zachowania radykalności wycięcia zmiany. Wiąże się to zarówno z przedoperacyjną oceną lokalizacji, jak i zróżnicowaniem charakteru zmiany: guz pojedynczy czy mnogi, gruczolak czy rozrost [4–6, 10].

Kwestia ta nie dotyczy wydawałoby się jedynie chorych zagrożonych obustronną adrenalektomią. Leczenia zastępczego wymagają również pacjenci po jednostronnej adrenalektomii z powodu ACTH-niezależnego zespołu Cushinga. Wtórna niedoczynność nieoperowanego nadnercza po zabiegu potwierdza prawidłową kwalifikację. Jest to wynik hamowania zwrotnego wydzielania ACTH w skutek nadmiaru kortyzolu z aktywnego operowanego guza. Stan taki może się utrzymywać jeszcze długo po operacji. Mimo że jednostronna całkowita adrenalektomia pozostawia pacjentom wystarczającą rezerwę hormonalną, to jednak w stresowych sytuacjach hormonalna reakcja (odpowiedź) może być niewystarczająca. W tym przypadku, podobnie jak u chorych leczonych obustronną całkowitą adrenalektomią, przyjmujących stałą dzienną dawkę steroidów, ich stężenie w 30% jest poniżej dawki leczącej widocznej zwłaszcza w sytuacjach stresowych. Podanie dawek zbyt dużych może z kolei wpłynąć na powikłania w postaci osteoporozy, nadciśnienia tętniczego oraz cukrzycy po wielu latach. Jakość życia tych chorych jest znacząco ograniczona. U 30% występuje poczucie przewlekłego przemęczenia i znacząco wymuszonej aktywności życiowej. Czterdzieści osiem procent pacjentów uważa siebie za upośledzonych [11, 12].

W przypadkach jednostronnych nieczynnych hormonalnie guzów/gruczolaków, guzów o charakterze aldosteronoma lub guzów chromochłonnych pooperacyjna niedoczynność drugiego nadnercza nie występuje.

Całkowita obustronna adrenalektomia w rezultacie zmusza do stałego podawania steroidów, co sprzyja ryzyku występowania objawów wtórnej niedoczynności kory nadnerczy. Dotyczy to przede wszystkim chorych z guzami chromochłonnymi

uwarunkowanymi dziedzicznie (zespoły wielogruczołakowości wewnątrzwydzielniczej — MEN IIa, zespół von Hippel-Lindaua, *neurofibromatosis-1*). Zmiany występują obustronnie jednocześnie lub w drugim nadnerczu z pewnym opóźnieniem. Predysponuje to do rozważenia już przy pierwszej operacji wykonania resekcji oszczędzającej, gdy wstępnie zmiana jest jednostronna. Wystąpienie zmiany w drugim nadnerczu po adrenalektomii jednostronnej jest oceniane na 14–33%. Uwarunkowanie od wielkości operowanego guza powodzenia zachowania funkcji kortykotropowej wymusza stałą obrazową kontrolę pozostawionego niezmiennego nadnercza. Możliwość wczesnego rozpoznania choroby, jej etiologii, jak również kontrola skuteczności i bezpieczeństwo wykonywanych operacji zapewniają stosowane już rutynowo badania genetyczne, regularne badania kontrolne, szerokie możliwości obrazowania (USG, CT, MRI) oraz właściwe przedoperacyjne przygotowanie chorych lekami blokującymi α -receptory. Wartość jak również zalety wyboru takiego postępowania powinny potwierdzić badania przesiewowe porównujące uzyskiwane wyniki z potencjalnymi zgonami i powikłaniami związanymi z zespołem Addisona [13–15].

Sprzyjającym elementem w tej grupie chorych jest niewielka (do 2%) możliwość występowania pheochromocytoma złośliwego. Złośliwy charakter guza chromochłonnego jest oceniany na 2,5–26%. Ocena złośliwego charakteru guza wciąż jest bardzo trudna z powodu braku wiarygodnych kryteriów. Jedyną pewną i wiarygodną oceną istnienia takiego procesu jest stwierdzenie zmian przerzutowych. Badanie pooperacyjne patomorfologiczne również nie pozwala na jednoznaczną, wiarygodną ocenę. W literaturze przyjmuje się, że pewną ocenę wykluczającą złośliwość pheochromocytoma daje brak nawrotu choroby w nadnerczu operowanym przez 15 lat. Nawroty te oceniane są na 6–8%. Złośliwy charakter zmiany jest prawdopodobny w 30–40% guzów umiejscowionych pozanadnerczami oraz należy je podejrzewać, gdy po operacji utrzymuje się nadciśnienie tętnicze. Wielkość guza chromochłonnego sama w sobie nie przedstawia stopnia zagrożenia, choć przyjęto, że u młodych chorych i średnicy guza > 6 cm to zagrożenie jest większe. U chorych z guzem > 10 cm ryzyko wystąpienia przerzutów jest 5-krotnie wyższe niż u chorych ze zmianami 4 cm. W dalszym ciągu brak wartości progowej zwiększającej ryzyko potencjalnej złośliwości, tak jak w guzach typu incydentaloma przyjęto wartość ≥ 4 cm. Stwierdzenie w rutynowo już wykonywanych przed operacją badaniach genetycznych mutacji genu *SDHB* powinno budzić podejrzenie procesu złośliwego. Chorzy ci są bardziej narażeni na wystąpienie guza złośliwego, a ryzyko to oceniane jest na 30–50%. Wykazano również, że u chorych ze

złośliwą formą pheochromocytoma potwierdzona mutacja genu *SDHB* jest niezależnym złym czynnikiem rokowniczym. Okres przeżycia u tych chorych jest znamienne krótszy. Sześćdziesiąt procent złośliwych pheochromocytoma metabolizuje dopaminę, wydzielając duże ilości metoksytyraminy. W przypadkach, gdy jej stężenie w osoczu krwi przekracza 3,0 nmol/l ryzyko nowotworu jest 3-krotnie wyższe niż u chorych z prawidłowym stężeniem metoksytyraminy [6, 13, 15, 16].

Czynniki ryzyka istnienia złośliwej formy guza chromochłonnego:

- utrzymujące się po operacji nadciśnienie tętnicze,
- pozanadnerczowa lokalizacja,
- młody wiek chorych,
- duży wymiar guza,
- badanie genetyczne potwierdzające mutację genu *SDHB*,
- podwyższone stężenie metoksytyraminy w osoczu krwi.

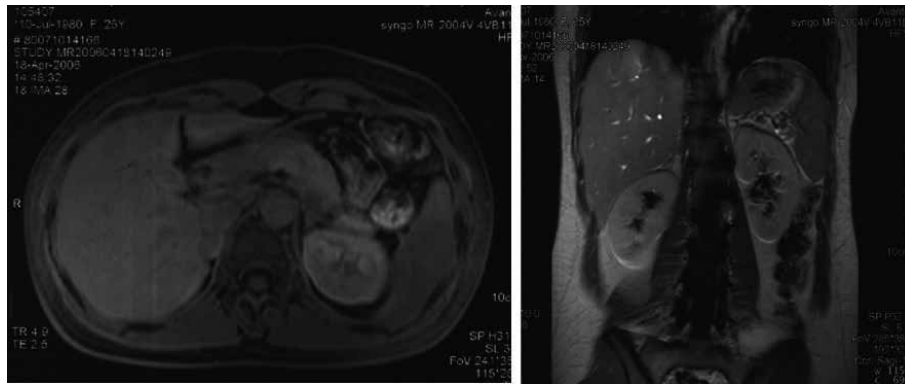
Wielkość guza ma jednak bezpośredni wpływ na powodzenie operacji oszczędzającej. Najkorzystniejsze warunki skuteczności zabiegu dają guzy nie przekraczające średnicy 2 cm. Warstwa korowa nie stała się cieńsza przez rozrastający się guz, jak również nie dochodzi w jej obrębie do zmian niedokrwiennych (ryc. 1) [10, 16, 17].

Sama ocena wielkości guza, jego umiejscowienie, jak również forma zmian jest bardzo ważna nie tylko w kwalifikacji zmian, lecz również w wykonywaniu zabiegu i jego skuteczności. W naszym materiale, w guzach chromochłonnych stanowiących składową w zespołach wielogruczołakowości wewnątrzwydzielniczej, zmiany w nadnerczach zawsze były mnogie. Rutynowo stosowana w diagnostyce przedoperacyjnej spiralna tomografia komputerowa nie różnicowała drobnych zmian, określając z reguły istnienie jednego dużego guza. Dopiero badanie patomorfologiczne potwierdzało podejrzenie śródoperacyjne mnogich guzków w nadnerczu (ryc. 2) [2, 3, 15, 17].

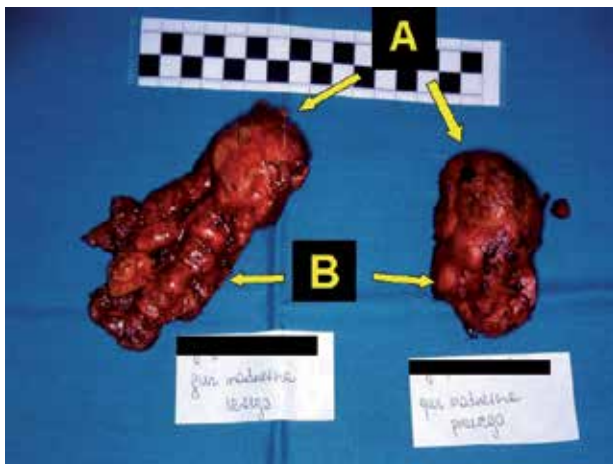
Dokładniejszą ocenę zmian oferuje w chwili obecnej tomografia komputerowa trójwymiarowa (3D-CT). Zalecana jest po kwalifikacji do operacji oszczędzającej przed planowanym zabiegiem (ryc. 3) [18, 19].

Również z tego powodu u chorych z dziedzicznymi guzami związanymi z endokrynopatią minimalnie symptomatyczną zalecane jest, jako podstawowe badanie przedoperacyjne, wykonanie scyntyigrafii MIBG (metajodobenzylguanidyna). Odgrywa ona istotną rolę w diagnostyce guza chromochłonnego i przerostu rdzenia nadnerczy. Pozwala ona na zróżnicowanie zmian pozanadnerczowych, przyzwojaków lub neuroblastoma oraz pierwotnych i przerzutowych guzów nadnercza [15].

Podobnie, bez względu na wskazania do wykonania operacji nieradykalnej, dla zachowania bezpieczeństwa



Rycina 1. Rezonans magnetyczny jamy brzusznej (zmiana obustronna pheochromocytoma < 2 cm) — materiał własny



Rycina 2. Obustronne guzy chromochłonne. (A) guz centralny, (B) liczne guzki satelitarne — materiał własny

usunięcia całkowicie zmiany wywołującej chorobę, powinna być wykonana śródoperacyjna ocena USG.

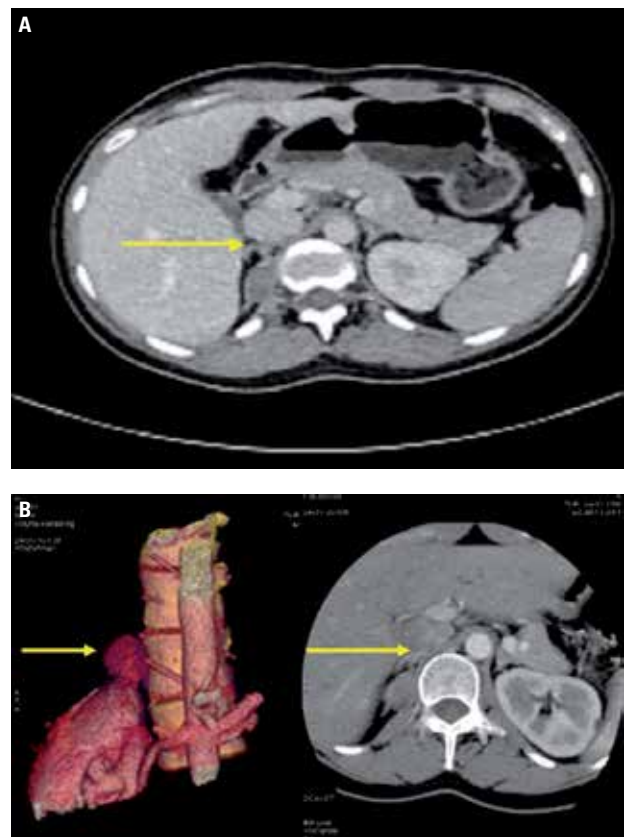
Nawroty po wykonanych klasycznych — otwartych operacjach oszczędzających w literaturze oceniane są w zespole MEN na 33%, a von Hippel-Lindaua na 15% (ryc. 4) [16].

Pierwszym wskazaniem, a jednocześnie do chwili obecnej bardzo kontrowersyjnym, do wykonania operacji oszczędzających korę nadnerczy jest pierwotny hiperaldosteronizm — zespół Conna [20–22].

Niezaprzeczalnymi walorami przemawiającymi za wykonywaniem tego typu operacji jest:

- guz o charakterze gruczolaka małej średnicy około 2 cm,
- wyjątkowo rzadko występujący rak w tym schorzeniu,
- chorzy po operacji nie wymagają stosowania leczenia substytucyjnego.

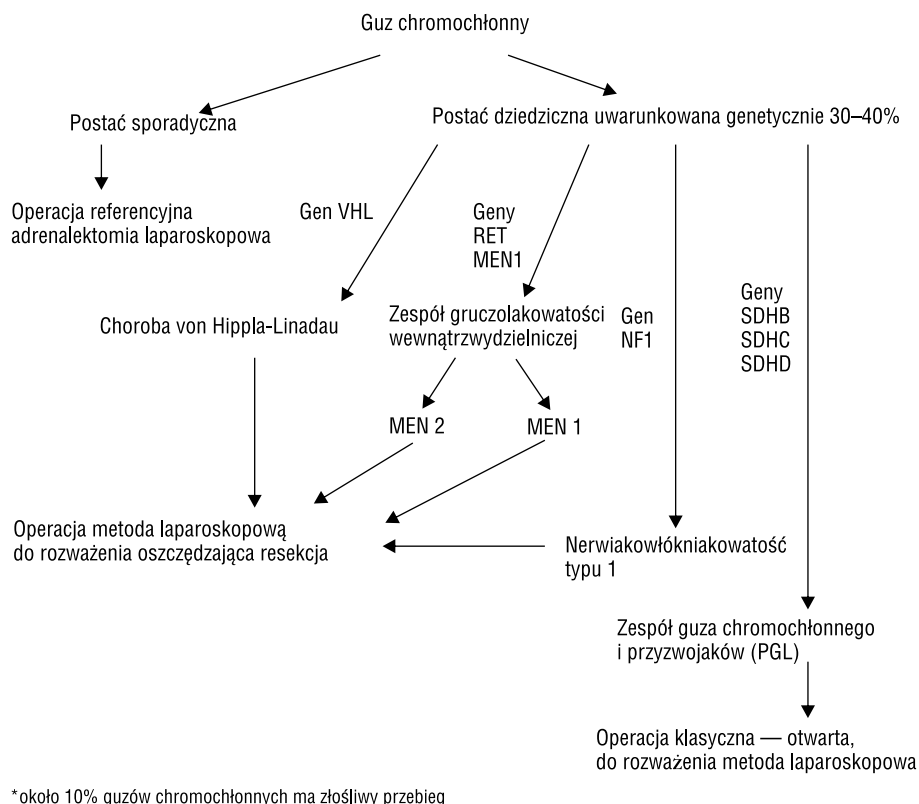
Podstawowy problem stanowi zaś zróżnicowanie przyczyny go wywołującej: gruczolak czy przerost kory nadnerczy. Aktualnie ocenia się, że częściej schorzenie spowodowane jest przerostem kory nadnercza.



Rycina 3A. Tomografia komputerowa spiralna — klasyczna; **B.** Tomografia komputerowa trójwymiarowa (3D-CT) — materiał własny

Upřednio oceniano, że w 60% odpowiedzialny był gruczolak. Chorzy z gruczolakiem mają bardziej nasiloną hipokaliemię oraz większe stężenie aldosteronu w osoczu. Hipokaliemia w zespole Conna uwarunkowana gruczolakiem jest < 3.5 mmol/l.

Decyzja o wyborze nieradykalnej resekcji jako metodzie leczenia pierwotnego hiperaldosteronizmu jest trudna i związana z dużą odpowiedzialnością zespołu leczącego. Wynika to z kilku podstawowych elementów związanych z obowiązującymi zasadami:



*około 10% guzów chromochłonnych ma złośliwy przebieg

Rycina 4. Guz chromochłonny — wybór leczenia operacyjnego

- podstawowym leczeniem rozpoznanego i potwierdzonego biochemicznie zespołu Conna jest leczenie zachowawcze (leki oszczędzające ubytki potasu — antagoniści aldosteronu, inhibitory konwertazy, antagoniści wapnia),
- wskazaniem do leczenia operacyjnego pozostaje:
 - nieskuteczność leczenia zachowawczego (niekontrolowane niskie wartości potasu w surowicy krwi),
 - nietolerancja leczenia zachowawczego,
 - potwierdzenie istnienia gruczolaka jako przyczyny wywołującej chorobę.

Dlatego też dla dokładnej oceny przyczyn pierwotnego hiperaldosteronizmu zalecane są badania lokalizacyjne:

- USG jamy brzusznej,
- CT jamy brzusznej,
- scyntygrafia nadnerczy,
- oznaczanie aldosteronu w żyłach nadnerczowych,
- flebografia nadnerczowa.

Pozwalają one na zróżnicowanie przyczyn go wywołujących:

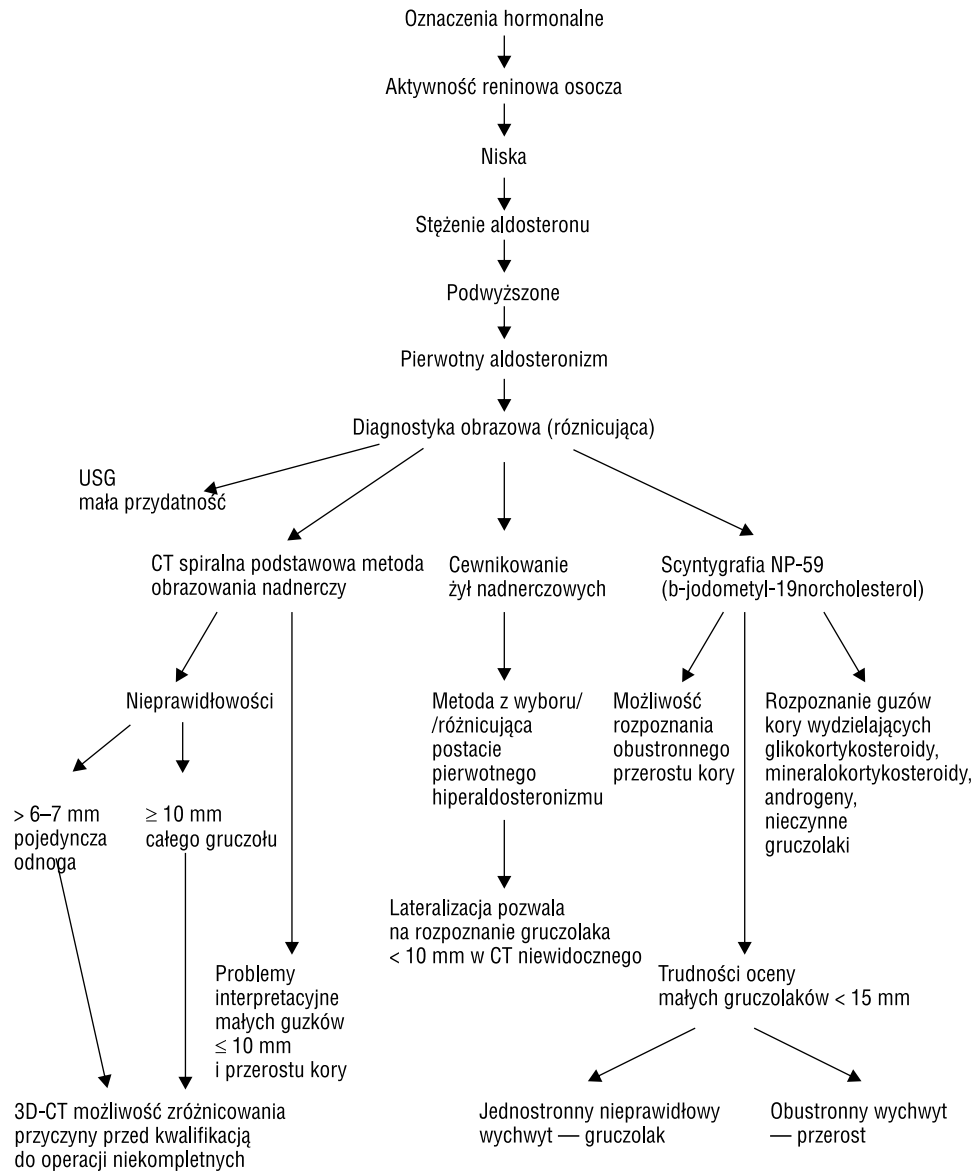
- gruczolak,
- przerost kory nadnercza,
- idiopatyczny hiperaldosteronizm,
- rak kory nadnerczy hamowany glikokortykoidami,
- ektopowe wydzielanie aldosteronu [23] (ryc. 5).

W zmianach typu incydentaloma zakres resekcji, ze względu na brak swoistych markerów złośliwości, powinien obejmować wycięcie guza wraz z całym nadnerczem oraz tkanką tłuszczową przestrzeni zaotrzewnowej.

Wskazaniem do operacji pozostaje średnica guza ≥ 4 cm oraz zmiana fenotypu obrazowego w czasie obserwacji. Raptowny wzrost guza, nieregularny jego kształt lub pojawienie się zmiany densyjności powinien budzić niepokój i powodować kwalifikację zmiany do operacji. Referencyjnym leczeniem operacyjnym jest laparoskopowa adrenalectomia z dostępu bocznego przezotrzewnowego.

Jedynym wyjątkiem od takiego postępowania jest torbiel nadnercza endotelialna oraz nieposiadająca nabłonka torbiel rzekoma będąca zwykle następstwem krwawienia do nadnercza. Nieradykalna resekcja gruczolę obejmuje wówczas tylko usunięcie torbieli (ryc. 6) [2, 3, 24].

W USG zmiana jest bezechowa z typowym dla płynu wzmocnieniem echa za tylną ścianą. W obrazie tomografii komputerowej (CT) bez wzmocnienia kontrastowego, gęstość torbieli jest niska o wartościach typowych dla płynu. Różnicowanie w tych przypadkach z gruczolakiem jest trudne. Po podaniu kontrastu obraz torbieli jest jednoznaczny, gdyż nie ulega wzmocnieniu.



Rycina 5. Diagnostyka pierwotnego hiperaldosteronizmu

Rezonans magnetyczny (MRI) pozwala na uzyskanie jednoznacznego obrazu torbieli. Wykazuje ona typowy dla płynu silny sygnał w obrazach T2-zależnych oraz obniżony w obrazach T1-zależnych. Nie stwierdza się kontrastowego wzmocnienia zmiany [24].

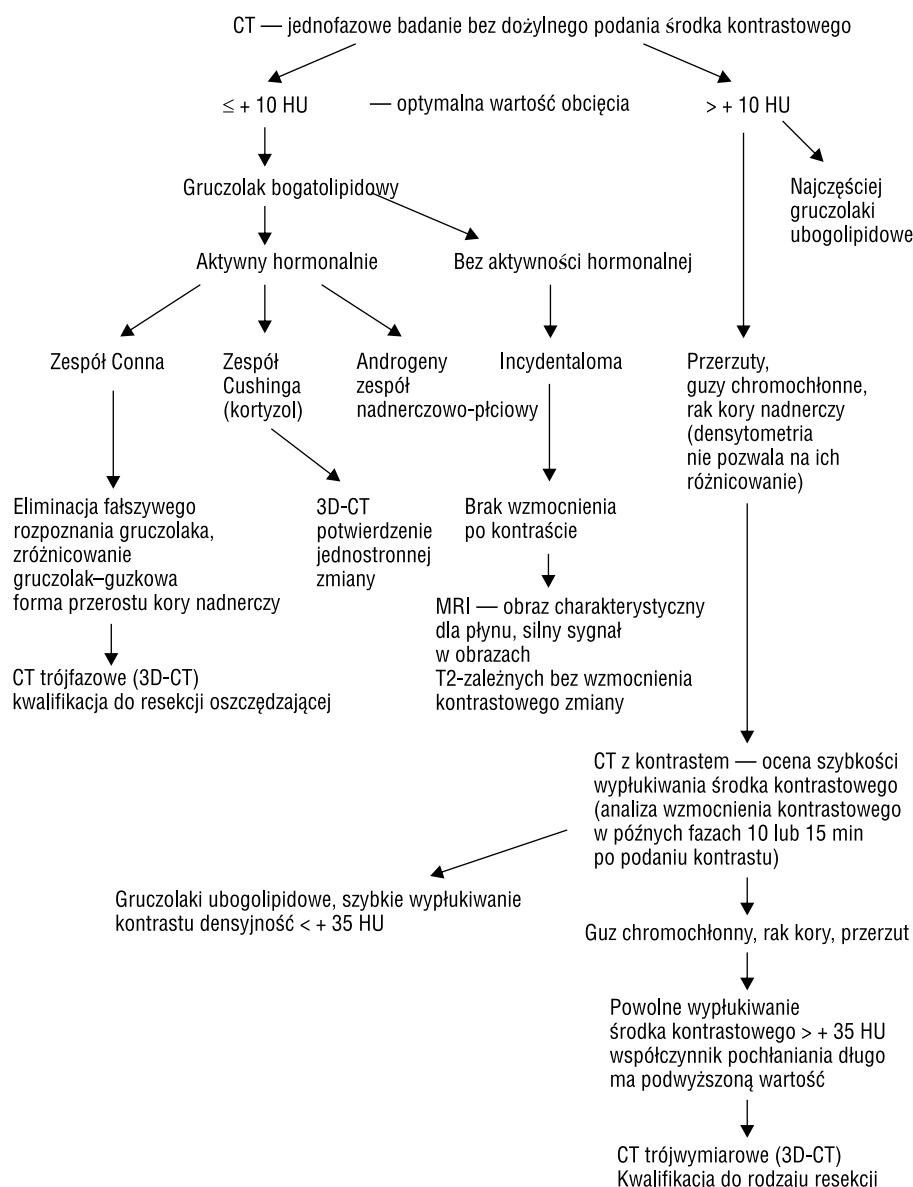
Wskazania do nieradykalnych oszczędzających resekcji

Mimo licznych kontrowersji, zaprezentowanych powyżej, obecnie za wskazania do rozważenia wykonania oszczędzającej resekcji gruczolu nadnerczowego uważa się:

— obustronne pheochromocytoma uwarunkowane dziedzicznie:

- zespół gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej MEN I i II:

- MEN I — guzy endokrynne przysadki, przytarczyc, trzustki, pheochromocytoma;
 - MEN IIa — pheochromocytoma, rak rdzeniasty tarczycy, gruczolak przytarczyc;
 - MEN IIb — pheochromocytoma, rak rdzeniasty tarczycy, marfanoidalne cechy budowy, nerwiaki błon śluzowych, hiperganglioza jelit;
- choroba von Hippel-Lindaua — guz chromochłonny, rak jasnokomórkowy nerki, hemangioblastoma narządów mięszzowych i układu nerwowego,
 - nerwiakowłóknikowatość typu 1 — guz chromochłonny, nie mniej niż 2 nerwiako-włókniaki dowolnego typu;
 - zespół guza chromochłonnego i przyzwojaków (PGL);



Rycina 6. Ocena fenotypu obrazowego zmian nadnerczowych

- jednostronne pheochromocytoma w udokumentowanych przypadkach genetycznego uwarunkowania,
- hiperaldosteronizm pierwoty w wyniku gruczolaka jednego nadnercza z prawidłowym drugim nadnerczem,
- jednostrony gruczolak nadnercza w Zespole Cushinga,
- torbiel rzekoma lub torbiel endotelialna nadnercza [9, 10, 16, 17, 18, 20, 22, 25–27].

Aspekty chirurgiczne operacji oszczędzających

Leczenie chirurgiczne jest nieodzownym oraz podstawowym elementem leczenia schorzeń nadnerczy. Stosuje się operacje klasyczne wykonywane metodami

otwartymi oraz operacje z wykorzystaniem metod małoinwazyjnych: wideoskopowe, laparoskopowe [8].

Klasyczne otwarte metody chirurgiczne:

- 1882 — C. von Langenbuch — pierwsze usunięcie pęcherzyka żółciowego oraz nadnercza;
- 1889 — J.K. Thornton — pierwsze wycięcie nadnercza;
- 1983 — G.L. Irvin — pierwsza oszczędzająca adrenalectomia.

Metody laparoskopowe/wideoskopowe:

- 1991 — L. Snow — pierwsza adrenalectomia laparoskopowa;
- 1992 — M. Gagner — wykorzystanie dostępu przetrzewnowego bocznego;
- 1994 — L. Fernandez-Cruz — wprowadzenie dostępu zaotrzewnowego;

— 1996 — M.K. Waltz — pierwsza oszczędzająca adrenalectomia.

Obecnie metodami referencyjnymi są operacje laparoskopowe. Dotyczy to również zabiegów niekompletnych na nadnerczach.

Warunki dla zachowania funkcji adrenokortykotropowej operowanego nadnercza i radykalnej eliminacji zmiany:

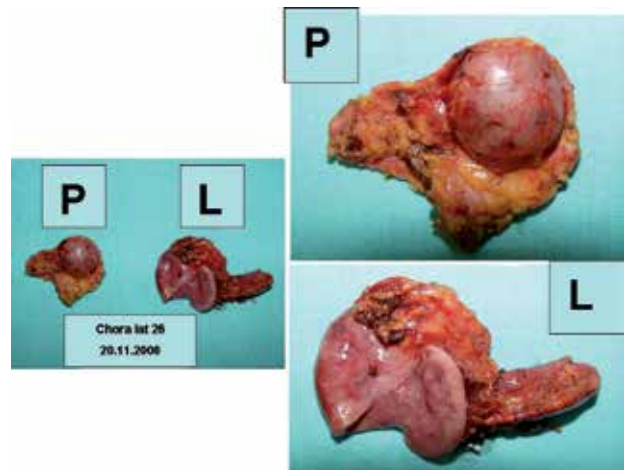
- pozostawienie jak najwięcej prawidłowej tkanki by zachować funkcję kory — minimum 1/3 gruczołu;
- wycięcie zmiany z zachowaniem marginesu normalnej, zdrowej tkanki w granicach 3–5 mm;
- wielkość kwalifikowanej zmiany:
 - pheochromocytoma ≤ 2 cm średnica guza (ryc. 7),
 - zespół Cushinga ≤ 5 cm jednostronny guz,
 - zespół Conna — gruczolak jednego nadnercza z pewnością istnienia prawidłowego drugiego nadnercza (ryc. 8);
- skuteczność porównywalna w metodach wideoskopowych i klasycznych otwartych;
- zaopatrzenie lub nie centralnej żyły nadnerczowej nie wpływa na ostateczny wynik;
- zachowanie unaczynienia do pozostawionej części gruczołu odgrywa znaczącą rolę [9, 17, 18, 20, 25, 26, 28].

Mimo porównywalnej skuteczności obu metod (klasycznej — otwartej, wideoskopowej), to jednak operacje laparoskopowe stwarzają dogodniejsze możliwości by spełnić te warunki.

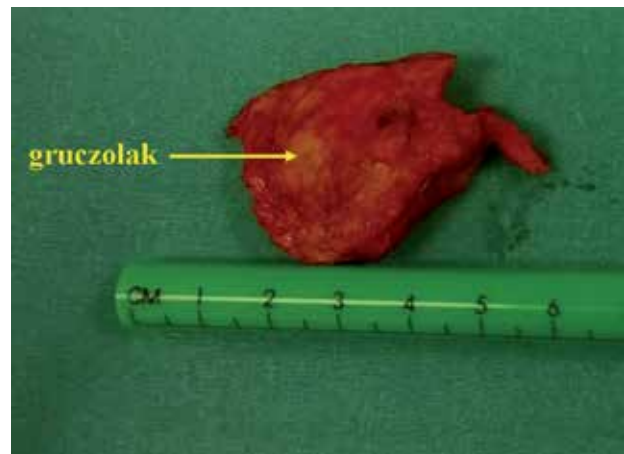
Oszczędzająca adrenalectomia laparoskopowa:

- mniej traumatyzująca niż metoda klasyczna, w konsekwencji mniejszy wyrzut katecholamin;
- możliwość zachowania i uwidocznienie małych naczyń;
- łatwiejsze preparowanie podczas resekcji;
- kontrola żyły i jej podwiązanie;
- uzyskanie rozległego pola operacyjnego w przestrzeni zaotrzewnowej.

Kontrowersje dotyczące zaopatrzenia w czasie niekompletnych resekcji centralnej żyły nadnerczowej również pozostają w fazie dyskusji. Niemniej w oparciu o doświadczenia wielośrodkowe, uzyskiwane wyniki nie różniły się znacząco w przypadkach, gdy w czasie zabiegu podwiązywano/zaklipsowano żyłę czy też nie. Jednak w sytuacji, gdy zmiana jest umiejscowiona w bezpośrednim spływie żyły nadnerczowej, zaklipsowanie jej jest koniecznością. Podstawowym warunkiem zachowania funkcji adrenokortykotropowej pozostaje oszczędzenie drobnych naczyń dochodzących do pozostawionego fragmentu nadnercza. Dlatego też tak ważna jest lokalizacja zmiany w badaniach przedoperacyjnych oraz podnoszona przez wielu autorów możliwość wykonania śródoperacyjnego badania ultrasonograficznego. Wydaje się, że rutynowe



Rycina 7. Pheochromocytoma w zespole MEN IIa. Stan po obustronnej jednoczasowej adrenalectomii, oszczędzającej po stronie lewej. Guzy średnicy 2 cm — materiał własny



Rycina 8. Gruczolak odnogi przyśrodkowej prawego nadnercza u chorej z zespołem Conna. Średnica guza 2,3 cm — materiał własny

wykonywanie przed kwalifikacją do oszczędzających resekcji trójwymiarowej tomografii komputerowej pozwoli na zwiększenie bezpieczeństwa i skuteczności tego typu operacji.

Resekcję zmiany powinno się wykonać z marginesem nie zmienionej kory w granicach 3–5 mm. Kontrolę krwawienia w miejscu przecinania miększu uzyskuje się przez założenie szwów lub stosując narzędzia wykorzystujące różne metody hemostazy (elektrokoagulacja, nóż harmoniczny, ligasure, bicision) [3, 5, 9, 17, 18, 26, 28] (ryc. 9).

Podsumowanie

Leczenie chirurgiczne jest podstawowym elementem w leczeniu zmian nadnerczowych. Wprowadzenie operacji małoinwazyjnych spowodowało zmianę taktyki



Rycina 9. Oszczędzająca adrenalectomia laparoskopowa — zdjęcie śródoperacyjne — materiał własny

postępowania chirurgicznego zwiększając jednocześnie zakres operacji. Stosowane technologie obrazowania nadnerczy (CT, MRI, PET i PET/CT) pozwalają na wykrywanie zmian nadnerczy o coraz mniejszych rozmiarach oraz stwarzają możliwość różnicowania

zmian łagodnych i złośliwych. Pozwalają na ocenę rozległości nacieku i lokalizację zmian w stosunku do otaczających struktur. Spowodowało to, że coraz rzadziej o zakresie resekcji gruczołu decyduje ocena śródoperacyjna. Jednocześnie umożliwia resekcję gruczołu w zakresie koniecznym do przywrócenia równowagi hormonalnej, a także pozwala na ingerencję przed wytworzeniem wtórnych zmian ustrojowych. Z tego powodu zachowanie funkcji korowej nadnercza staje się obowiązkowe do rozważenia u chorych, gdzie jej wykonanie eliminuje chorobę będącą wskazaniem do operacji, a jednocześnie pozwala uniknąć leczenia uzupełniającego. Wielośrodkowe badania potwierdzają możliwość wykonania, bezpieczeństwo oraz skuteczność i efektywność operacji nieradykalnych oraz małą chorobowość nie tylko jednostronnej, ale także obustronnej, zwłaszcza laparoskopowej częściowej adrenalectomii. Wprowadzenie, do technik chirurgicznych stosowanych w leczeniu zmian nadnerczowych, metod małoinwazyjnych stworzyło nowe możliwości z korzyścią wpływające na rozwój tego typu operacji. Nie do końca jednak są opracowane wskazania i zasady stosowania tej metody.