

BÖLÜM 10

HİPERANDROJENİZM-İNSÜLİN REZİSTANSI- AKANTOSİS NİGRİKANS (HAIR-AN) SENDROMU: BİR OLGU SUNUMU

Sedat Can GÜNEY¹

GİRİŞ

HAIR-AN sendromu (Hiperandrojenizm, İnsülin Direnci ve Akantosis Nigrikans), polikistik over sendromunun (PKOS) en ciddi fenotiplerinden biri olarak kabul edilmektedir. İlk kez 1976 yılında Kahn ve arkadaşları tarafından tanımlanan bu sendrom, ciddi insülin direnci, belirgin hiperandrojenemi ve yaygın akantosis nigrikans ile karakterizedir (1). Günümüzde sendromun moleküler mekanizmaları daha iyi anlaşılmış olsa da, optimal tedavi stratejileri halen araştırma konusudur.

HAIR-AN sendromu prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte, hiperandrojenizm ile başvuran kadınların yaklaşık %1-3'ünde görüldüğü tahmin edilmektedir (2). Sendrom genellikle adolesan dönemde veya genç erişkin yaşlarda ortaya çıkar. Sendromun erken tanınması metabolik komplikasyonların önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Obezite varlığı klinik tabloyu ağırlaştırabilir ancak sendromun gelişimi için gerekli değildir.

Patofizyolojik süreçte, periferik dokulardaki insülin direnci kompensatuar hiperinsülinemiye yol açar. Bu durum ovarian teka hücrelerinde androjen sentezini stimüle ederken, hepatik SHBG üretimini baskılar. Sonuçta dolaşımdaki serbest androjen konsantrasyonları artış gösterir. Paralel olarak, hiperinsülinemi dermal keratinositlerdeki IGF-1 reseptör aktivasyonu üzerinden proliferasyonu tetikleyerek karakteristik deri bulgularının ortaya çıkmasına neden olur (3).

¹ Uzm. Dr., İzmir Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma AD., sedatcanguney@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-2035-6843

KAYNAKLAR

1. Kahn CR, Flier JS, Bar RS, et al. The syndromes of insulin resistance and acanthosis nigricans. Insulin-receptor disorders in man. New England Journal of Medicine. 1976;294(14):739-745.
2. Barbieri RL, Ryan KJ. Hyperandrogenism, insulin resistance, and acanthosis nigricans syndrome: a common endocrinopathy with distinct pathophysiologic features. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 1983;147(1):90-101.
3. Dunaif A. Insulin resistance and the polycystic ovary syndrome: mechanism and implications for pathogenesis. Endocrine Reviews. 1997;18(6):774-800.
4. Elmer KB, George RM. HAIR-AN syndrome: a multisystem challenge. American Family Physician. 2001;63(12):2385-2390.
5. Stuart CA, Gilkison CR, Smith MM, et al. Acanthosis nigricans as a risk factor for non-insulin dependent diabetes mellitus. Clinical Pediatrics. 1998;37(2):73-79.
6. Unluhizarci K, Kelestimur F, Bayram F, et al. The effects of metformin on insulin resistance and ovarian steroidogenesis in women with polycystic ovary syndrome. Clinical Endocrinology. 1999;51(2):231-236.
7. Livadas S, Androulakis I, Angelopoulos N, et al. Liraglutide administration improves hormonal/metabolic profile and reproductive features in women with HAIR-AN syndrome. Endocrinology Diabetes & Metabolism Case Reports. 2020;2020:EDM190150. doi:10.1530/EDM-19-0150
8. Lewin Z, Vitek WS, O'Malley W, Astapova O. Resolution of Hyperandrogenism, Insulin Resistance and Acanthosis Nigricans (HAIR-AN) Syndrome After Sleeve Gastrectomy. JCEM Case Reports. 2023;1(1):luac030. doi:10.1210/jcemcr/luac030
9. Azziz R, Carmina E, Chen Z, et al. Polycystic ovary syndrome. Nature Reviews Disease Primers. 2016;2:16057. doi:10.1038/nrdp.2016.57