

Journal für

Klinische Endokrinologie und Stoffwechsel

Kardiovaskuläre Endokrinologie • Adipositas • Endokrine Onkologie • Andrologie • Schilddrüse • Neuroendokrinologie • Pädiatrische Endokrinologie • Diabetes • Mineralstoffwechsel & Knochen • Nebenniere • Gynäkologische Endokrinologie

News-Screen

Horvath K

*Journal für Klinische Endokrinologie und Stoffwechsel - Austrian
Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2013; 6 (3), 39-40*



Homepage:

www.kup.at/klinendokrinologie

Online-Datenbank mit Autoren- und Stichwortsuche

Offizielles Organ der



Österreichischen Gesellschaft für
Endokrinologie und Stoffwechsel

Member of the



Indexed in EMBASE/Scopus

Austrian Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism
Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

News-Screen

K. Horvath

■ Pheochromocytoma Crisis Is Not a Surgical Emergency

Scholten A, et al. *J Clin Endocrinol Metab* 2013; 98: 581–91.

Abstract

Context: Pheochromocytoma crisis is a feared and potentially lethal complication of pheochromocytoma.

Objective: We sought to determine the best treatment strategy for pheochromocytoma crisis patients and hypothesized that emergency resection is not indicated.

Design: Retrospective cohort study (1993–2011); literature review (1944–2011).

Setting: Tertiary referral center.

Patients: There were 137 pheochromocytoma patients from our center and 97 pheochromocytoma crisis patients who underwent adrenalectomy from the literature.

Intervention: Medical management of pheochromocytoma crisis; adrenalectomy.

Main Outcome Measure(s): Perioperative complications, conversion, and mortality.

Results: In our database, 25 patients (18 %) presented with crisis. After medical stabilization and α -blockade, 15 patients were discharged and readmitted for elective surgery and 10 patients were operated on urgently during the same hospitalization. None underwent emergency surgery. Postoperatively, patients who underwent elective surgery had shorter hospital stays (1.7 vs 5.7 d, $P = 0.001$) and fewer postoperative complications (1 of 15 [7 %] vs 5 of 10 [50 %], $P = 0.045$) and were less often admitted to the intensive care unit (1 of 15 [7 %] vs 5 of 10 [50 %], $P = 0.045$) in comparison with urgently operated patients. There was no mortality. Review of the literature ($n = 97$) showed that crisis patients who underwent elective or urgent surgery vs emergency surgery had less intraoperative (13 of 31 [42 %] vs 20 of 25 [80 %], $P < 0.001$) and postoperative complications (15 of 45 [33 %] vs 15 of 21 [71 %], $P = 0.047$) and a lower mortality (0 of 64 vs 6 of 33 [18 %], $P = 0.002$).

Conclusions: Management of patients presenting with pheochromocytoma crisis should include initial stabilization of the acute crisis followed by sufficient α -blockade before surgery. Emergency resection of pheochromocytoma is associated with high surgical morbidity and mortality.

Phäochromozytome sind seltene Katecholamin-produzierende Tumoren mit einer Inzidenz von ca. 2–8 Patienten pro Million Einwohner pro Jahr. Neben klassischen Symptomen wie paroxysmalen Blutdruckerhöhungen, Kopfschmerzen, Palpitationen und Schwitzen ist die Phäochromozytomkrise eine gefürchtete und potenziell letale Manifestationsform. Neben schweren Blutdruckkrisen kann das Bild eines krisenhaften Verlaufs zu Kreislaufversagen sowie Beeinträchtigung von zahlreichen Organfunktionen führen. Krisenhafte Verläufe

treten spontan auf, können aber auch Folge einer Manipulation am Tumor sein. Nicht selten sind sie stressinduziert, unter anderem durch Operationen, auch solche, die primär nicht die Nebennierenregion betreffen, oder werden durch Medikamente, etwa Steroide oder β -Blocker, ausgelöst.

Die chirurgische Resektion ist die Methode der Wahl zur Behandlung des Phäochromozytoms. Es besteht generell Übereinstimmung, dass in Nichtnotfallsituationen eine 1–2-wöchige α -Blockade einer Operation vorangehen sollte, die im Falle der Entwicklung einer Tachykardie und nach etablierter α -Blockierung um eine β -Blockade ergänzt werden kann. Nicht adäquat vorbereitete Patienten zeigen eine erhöhte Morbidität und Mortalität als Folge von intraoperativen Blutdruckkrisen und schweren Hypotonien nach Tumorentfernung.

Im Gegensatz zum planbaren Vorgehen in Nichtnotfallsituationen wird der Zeitpunkt der chirurgischen Intervention im Falle einer Phäochromozytomkrise kontroversiell diskutiert. Einige Autoren berichten über erfolgreiche akut-chirurgische Interventionen ohne zuvor erfolgte Blockierung, ein Vorgehen, das unter anderem in Fällen von rasch fortschreitendem Organversagen bei Schockentwicklung nach Ruptur oder Nekrose eines Phäochromozytoms notwendig war. Im Gegensatz dazu berichten andere von Fällen einer erfolgreichen, initialen medikamentösen Stabilisierung und erfolgter α -Blockierung vor Durchführung einer chirurgischen Intervention.

In der hier vorgestellten Studie versuchen Scholten et al., diese Frage durch retrospektive Analysen zu beantworten. Einerseits untersuchten sie eine eigene Kohorte von 25 Patienten mit Phäochromozytomkrise, die zwischen 1993 und 2011 an 2 Zentren in San Francisco operiert wurden. Ergänzend wurde die englischsprachige Literatur nach Fallberichten von Patienten mit Phäochromozytomkrise durchsucht und zusammengefasst. Insgesamt überblicken die Autoren damit die größte Fallserie von Patienten, die von diesem Krankheitsbild betroffen sind.

Die Phäochromozytomkrise wurde definiert als schwere Hyper- oder Hypotonie, die in einem Endorganschaden resultierte. Für beide Kohorten wurden 3 Strategien der chirurgischen Intervention definiert: (1) die akute bzw. Notfalloperation mit fehlender bzw. nicht ausreichend durchgeführter α -Blockierung, (2) die dringende chirurgische Intervention, die nach Stabilisierung und Blockierung noch im Rahmen desselben stationären Aufenthalts durchgeführt wurde, und (3) die elektive Operation bei Patienten, die nach medikamentöser Blockierung nach Hause entlassen werden konnten und für einen elektiven Operationstermin wieder aufgenommen wurden.

In der eigenen Kohorte (25 Patienten) war in 7 Fällen eine Operation, in einem Fall eine Lithotripsie sowie in 2 Fällen

eine Steroidtherapie der Auslöser der Phäochromozytomkrise, bei den übrigen 15 konnte kein klarer Auslöser identifiziert werden. 23 der 25 Patienten wiesen eine schwere Hypertonie auf, 7 hatten zusätzlich schwere hypotensive Phasen. Eine kardiale Manifestation der Krise lag bei 22 der 25 Patienten vor (13 Myokardinfarkte, 13 Kardiomyopathien oder Schock, wovon 4 eine Behandlung mittels IABP benötigten, 1 Herz-Kreislauf-Stillstand, 3 Arrhythmien), pulmonale Manifestationen wiesen 8 Patienten auf, neurologische Symptome 6 Patienten. Bei 5 Patienten lag eine Multiorganbeteiligung vor.

Von diesen 25 Patienten musste kein einziger notfallmäßig operiert werden. 10 Patienten konnten nach adäquater α -Blockade aus medizinischen oder anderen Gründen (z. B. Versicherungsrestriktionen) nicht präoperativ entlassen werden und wurden somit der dringlich operierten Gruppe zugeordnet. Die übrigen 15 wurden durch die initiale medikamentöse Therapie so weit stabilisiert, dass sie entlassen werden konnten und für einen elektiven Operationstermin wieder aufgenommen wurden. Als α -Blockade wurde bei den Patienten präoperativ Phenoxybenzamin zumindest für 10 Tage mit einem Zielwert von 100–140 mmHg systolisch und 50–90 mmHg diastolisch titriert.

Patienten der elektiven Gruppe, die präoperativ entlassen werden konnten, hatten im Vergleich zu den dringlich operierten Patienten kleinere Tumoren (4,1 vs. 7,2 cm), weniger Multiorganbeteiligung (7 % vs. 40 %) und benötigten keine IABP (0 vs. 40 %), hatten kürzere postoperative Spitals- (1,7 vs. 5,7 Tage) und Intensivaufenthalte (7 % vs. 50 %) sowie weniger postoperative Komplikationen (7 % vs. 50 %). Die elektive Gruppe konnte zu 100 % laparoskopisch operiert werden, im Vergleich dazu lag die Rate in der dringlich operierten Gruppe bei 90 %. Die Mortalitätsrate lag in beiden Gruppen bei 0 %.

Im Rahmen der Literatursuche konnten für den Zeitraum 1944–2011 weitere 97 Fallberichte von Patienten mit Phäochromozytomkrise identifiziert werden. 33 wurden akut operiert, 54 wurden dringlich nach Blockierung im Rahmen des stationären Aufenthalts operiert, in 10 Fällen wurde von einem elektiven Vorgehen berichtet. Bezüglich der klinischen Manifestation gab es keinen Unterschied zwischen der akut operierten Gruppe im Vergleich zu den beiden anderen (hypertensive Krisen 70 %, Multiorganbeteiligung ~30 %). Allerdings hatten Patienten, die notfallmäßig operiert wurden, größere Tumoren (8,6 vs. 6,0 cm) und präsentierten sich häufiger mit rupturierten oder hämorrhagischen Tumoren (42 % vs. 19 %). Bei den elektiven bzw. dringlich operierten Patienten war die Diagnose eines Phäochromozytoms bereits vor der Operation zu 100 % etabliert, im Gegensatz dazu nur bei 73 % der Patienten der akut operierten Gruppe. Alle Patienten, die akut bzw. dringlich operiert wurden, wurden offen operiert, während die Rate von laparoskopisch durchgeführten OPs bei den elektiven Fällen bei 80 % lag. Sowohl die intra- (80 % vs. 42 %) als auch die postoperative (71 % vs. 33 %) Komplikationsrate

war bei den notfallmäßig operierten Patienten im Vergleich zum elektiven bzw. dringlichen Vorgehen erhöht. Sechs der 33 notfallmäßig operierten Patienten verstarben, während in den anderen beiden Gruppen keine Sterblichkeit zu verzeichnen war.

Die Analyse der vorliegenden Fallserien zeigt, dass eine krisenhafte Manifestation eines Phäochromozytoms weiterhin eine Herausforderung für das interdisziplinäre Behandlungsteam darstellt. Aufgrund der geringeren Komplikationsraten in den elektiven und dringlich operierten Gruppen in den beiden vorliegenden Kohorten wird von den Autoren der Schluss gezogen, dass die akute bzw. Notfalloperation nicht als primäre Therapie angesehen und eine initiale medikamentöse Vorbehandlung angestrebt werden sollte. Die Autoren sehen sich mit diesem Procedere auch durch die fehlende Notwendigkeit einer Notfalloperation in ihrem eigenen Kollektiv bestätigt. Trotz der relativ großen Fallzahl (122 Fälle) limitiert die retrospektive Analyse die Aussagekraft, die fehlende Randomisierung schließt eine Verzerrung der Patientenzuordnung in Bezug auf einen unterschiedlichen Schweregrad der Erkrankung nicht aus. In dem Literaturreview war bei beinahe jedem vierten, notfallmäßig operierten Patienten vor der Operation die Diagnose des Phäochromozytoms nicht etabliert. Ob etwa im Rahmen der abdominalen Exploration unklarer Einblutungen oder eines hämorrhagischen Aszites ein anderes abwartendes Vorgehen in manchen Fällen überhaupt möglich gewesen wäre, muss unbeantwortet bleiben und wird auch von den Autoren so angemerkt.

Relevanz für die Praxis

Eine Notfalloperation im Rahmen einer Phäochromozytomkrise ist im Vergleich zu einem abwartenden chirurgischen Vorgehen mit pharmakologischer Vorbehandlung mit einer erhöhten Komplikationsrate bzw. Mortalität assoziiert. Bei Fehlen bzw. fehlender Aussicht auf randomisiert-kontrollierte Studien kann daher abgeleitet werden, dass, wenn immer möglich, auch im Rahmen einer Phäochromozytomkrise eine initiale Stabilisierung und Katecholaminblockade durchgeführt werden sollte. Es wird aber in seltenen klinischen Situationen auch weiterhin den Fall geben, dass etwa bei adrener Ruptur oder bei unkontrollierter Blutung ein sofortiger operativer Eingriff notwendig sein kann.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. Karl Horvath
Klinische Abteilung für Endokrinologie
und Stoffwechsel
Universitätsklinik für Innere Medizin
Medizinische Universität Graz
A-8036 Graz
Auenbruggerplatz 15
E-Mail: karl.horvath@medunigraz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)