

Journal für  
**Hypertonie**

Austrian Journal of Hypertension

Österreichische Zeitschrift für Hochdruckerkrankungen

**DFP: European Society of  
Hypertension Scientific Newsletter:  
Update on Hypertension Management  
2010; 11: Nr. 43. Management of  
Pheochromocytoma-Paraganglioma**

Castellano M, Lenders JW

Plouin PF, Agabiti Rosei E

*Journal für Hypertonie - Austrian*

*Journal of Hypertension 2012; 16*

*(1), 30-34*

Homepage:

**[www.kup.at/hypertonie](http://www.kup.at/hypertonie)**

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der  
Österreichischen Gesellschaft für Hypertensiologie



Österreichische Gesellschaft für  
Hypertensiologie  
[www.hochdruckliga.at](http://www.hochdruckliga.at)

Indexed in EMBASE/Scopus

boso TM-2450

kleiner  
leichter  
leiser\*



**BOSCH  
+SOHN**

**boso**

Präzises ABDM – das neue 24-Stunden-Blutdruckmessgerät  
Noch mehr Komfort für Ihre Patienten, noch mehr Leistungsfähigkeit für Sie.

- | Kommunikation mit allen gängigen Praxis-Systemen über GDT
- | Inklusive neuer intuitiver PC-Software profil-manager XD 6.0 für den optimalen Ablauf in Praxis und Klinik
- | Übersichtliche Darstellung aller ABDM-Daten inklusive Pulsdruck und MBPS (morgendlicher Blutdruckanstieg)
- | Gerät über eindeutige Patientenummer initialisierbar
- | Möglichkeit zur Anzeige von Fehlmessungen (Artefakten)
- | Hotline-Service

\*im Vergleich mit dem Vorgängermodell boso TM-2430 PC 2



Ausführliche Informationen  
erhalten Sie unter [boso.at](http://boso.at)

boso TM-2450 | Medizinprodukt  
BOSCH + SOHN GmbH & Co. KG  
Handelskai 94-96 | 1200 Wien



# European Society of Hypertension Scientific Newsletter: Update on Hypertension Management 2010; 11: Nr. 43\*



## Management of Pheochromocytoma-Paraganglioma Management von Phäochromozytom-Paragangliomen

M. Castellano<sup>1</sup>, J. W. Lenders<sup>2</sup>, P. F. Plouin<sup>3</sup>, E. Agabiti Rosei<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Clinica Medica and Molecular Medicine Laboratory, University of Brescia, Spedali Civili di Brescia, Brescia, Italy, <sup>2</sup>Dept of Internal Medicine, Division of Vascular Medicine, Radboud University Nijmegen Medical Centre, Nijmegen, The Netherlands, <sup>3</sup>Hypertension Unit, Hôpital Européen Georges Pompidou, Faculté de Médecine René Descartes Paris-5, Paris, France

\* Übersetzter Nachdruck mit freundlicher Genehmigung der European Society of Hypertension, redigiert von J. Slany

### ■ Einleitung

Der Begriff „Paragangliom“ bezeichnet eine Gruppe von Tumoren, ausgehend von neuroendokrinen Zellen, die zum Zeitpunkt der embryonalen Entwicklung aus der Neuralleiste migrieren und sich in der Nähe der parasymphatischen und sympathischen Ganglien ansammeln, wo sie die so genannten Paraganglien formen. Der Begriff „Phäochromozytom“ sollte jenen Paragangliomen vorbehalten bleiben, die ihren Ursprung in katecholaminproduzierenden chromaffinen Zellen haben und im Nebennierenmark lokalisiert sind. Paragangliome parasymphatischen Ursprungs sind hingegen gewöhnlich in der Kopf-Hals-Region lokalisiert. Sie synthetisieren selten Katecholamine und sind nicht chromaffin. Da nicht-funktionelle Paragangliome mit keiner Symptomatik mit einer sympathischen Hyperaktivität einhergehen, werden diese nicht im Zusammenhang der arteriellen Hypertonie gesehen und deshalb in diesem Artikel nicht abgehandelt.

### ■ Eine seltene Erkrankung?

Eine zuverlässige Schätzung der Inzidenz von Phäochromozytomen von etwa 1/100.000 Personen/Jahr wurde in der Rochester-Population an der Mayo-Klinik erstellt [1]. Etwas niedriger zeigt sich die Inzidenz (ca. 0,2/100.000 Personen/Jahr) in Japan, Schweden, Dänemark und Spanien. Es finden sich jedoch auch Berichte über ein weitaus häufigeres Vorkommen von Phäochromozytomen bei Hypertonikern (1–5/1000). Diese offensichtliche Inkonsistenz ist am ehesten durch einen Selektionsbias aus der Sicht spezialisierter Zentren zu erklären. Aus einer anderen Perspektive wurden in einer Serie von > 60.000 abdominellen CT-Scans adrenele Inzidentalome bei 0,4 % aller Individuen entdeckt; ein weiterer Bericht deutet darauf hin, dass es sich bei ca. 4 % der adrenele Inzidentalome um Phäochromozytome handelt [2].

### ■ Symptome des Phäochromozytoms

Die Symptome von Phäochromozytomen und funktionellen Paragangliomen sind außerordentlich variabel [3]. In einigen Fällen werden diese Tumoren erst *post mortem* oder zu Leb-

zeiten als Inzidentalome entdeckt. In anderen Fällen kann die klinische Präsentation dramatisch sein mit schweren Komplikationen, wie z. B. Myokardinfarkt, zerebrovaskulärem Ereignis, fataler Arrhythmie oder einem dissezierenden Aortenaneurysma.

Die häufigste klinische Präsentation ist jedoch das hyperadrenerge Syndrom mit einer persistierenden oder paroxysmalen Hypertonie als Leitsymptom und der klassischen Trias aus Kopfschmerz, Palpitationen und Diaphoresis. Mehr als die Hälfte der Phäochromozytompatienten leidet an Paroxysmen oder Krisen. Deren Häufigkeit variiert von sporadisch bis mehrmals täglich und nimmt gewöhnlich mit dem Fortschreiten der Krankheit zu. Manchmal können exogene Faktoren, wie tyramin- oder synephrinhaltige Nahrungsmittel (Parmesankäse, manche Rotweine, Orangensaft) oder Opiate, Histamin, ACTH, Glukagon, Methyldopa, trizyklische Antidepressiva etc., als Trigger gefunden werden. Bei manchen Patienten werden die Paroxysmen durch eine mechanische Kompression ausgelöst, wie z. B. während der Miktion bei Patienten mit einem Harnblasentumor. Die Dauer eines Anfalls kann zwischen einigen Minuten und einer Stunde schwanken. Paroxysmale Symptome können von Patient zu Patient sehr verschieden sein, jedoch verändert sich die Symptomatik individuell nicht. Am häufigsten präsentiert sich eine Krise durch Palpitationen, gefolgt von Kopfschmerzen, Schwitzen, Angst, Tremor, Nausea, Erbrechen, abdominellen oder thorakalen Schmerzen, Parästhesien, Mattigkeit und Dyspnoe in unterschiedlichen Mustern. Zusätzlich kann die Schwere der Symptome mit dem Fortschreiten der Krankheit zunehmen.

Die Hypertonie besteht entweder als echter Paroxysmus (ca. 25 %) oder als eine auf eine bestehende Hypertonie aufgelagerte Krise (ca. 25 %). Die Körpertemperatur kann während einer Krise leicht ansteigen. Arrhythmien und/oder elektrokardiographische Veränderungen können nachweisbar sein.

Patienten ohne Krisen oder in der anfallsfreien Phase können chronische Symptome aufweisen, die den oben genannten ähneln. Chronische Hypertonie kommt bei mehr als der Hälfte

te der Patienten vor und ist häufig durch eine orthostatische Hypotonie gekennzeichnet. In einigen Fällen zeigen sich Symptome, die mit einer erhöhten metabolischen Rate (Hitzeintoleranz, Schwitzen, Gewichtsverlust) und gesteigerter Glykogenolyse (Hyperglykämie, beeinträchtigte Glukosetoleranz) in Zusammenhang stehen.

Die gleichzeitige Produktion von einem oder mehreren unterschiedlichen Peptiden könnte für die atypischen klinischen Manifestationen (Hyperkalzämie, Cushing-Syndrom etc.) verantwortlich sein. Andere atypische klinische Erscheinungen sind orthostatische Hypotonie, Angina pectoris, idiopathische dilatative Kardiomyopathie, psychiatrische Erkrankungen und viele andere mehr.

Eine Verdachtsdiagnose eines Phäochromozytoms kann auch ohne klinische Symptome, alleine durch das Vorliegen eines genetischen Syndroms gestellt werden, wie zum Beispiel die Neurofibromatose Typ I (Café-au-lait-Flecken, Neurofibrome, Lisch-Knötchen, Hautfleckchen in der Axilla oder Leistengegend), die Von-Hippel-Lindau-Erkrankung (retinale Angiome, zerebelläres Hämangioblastom, epididymales Zystadenom, renale und pankreatische Zysten, pankreatische neuroendokrine Tumoren oder Nierenzellkarzinom), eine multiple endokrine Neoplasie (MEN) Typ 2A (medulläres Schilddrüsenkarzinom, Hyperparathyroidismus), MEN Typ 2B (medulläres Schilddrüsenkarzinom, Schleimhaut-Neurome, verdickte Hornhautnerven, intestinale Ganglioneuromatose, marfanoider Körpertyp) oder das familiäre Vorkommen von Phäochromozytomen bzw. Paragangliomen. Zusätzlich hat, wie bereits erwähnt, in den vergangenen 2 Dekaden der weit verbreitete Einsatz von Imaging-Techniken zur zufälligen Entdeckung von adrenalen (oder in manchen Fällen extraadrenalen) Raumforderungen, den so genannten Inzidentalomen, geführt, die meist asymptomatisch oder symptomarme Phäochromozytome sein können.

## ■ Vom klinischen Verdacht zur Diagnose?

Die Diagnose des Phäochromozytoms ist relativ unkompliziert, vorausgesetzt es wird differenzialdiagnostisch berücksichtigt. Neben Patienten mit typischer Symptomatik wird bei 2 Zustandsbildern der Ruf nach einer spezifischen diagnostischen Untersuchung laut: Personen mit Inzidentalomen und Verwandte von Patienten mit genetischer Prädisposition für Phäochromozytome (siehe unten). Internationale Guidelines empfehlen kein Phäochromozytom-Screening bei Hypertonikern, außer klinische Daten lassen den Verdacht aufkommen [4].

### Biochemische Tests

Um die Diagnose zu sichern, ist ein biochemischer Nachweis einer gesteigerten Katecholaminproduktion notwendig. Die Testsensitivität ist von größter Relevanz, da falsch-positive Ergebnisse durch weitere Untersuchungen ausgeschlossen werden können, wohingegen falsch-negative Resultate dramatische klinische Konsequenzen haben können. Mehrere unabhängige Studien zeigten, dass die Messung der Plasmaspiegel freier Metanephriane (O-methylierte Metaboliten von Katecholaminen) eine diagnostische Sensitivität von 97–99 % erreicht [5, 6]. Die Messung von fraktionierten Metanephri-

nen im Urin in der 24-h-Harnsammlung ist jedoch vermutlich ähnlich zuverlässig und hat den Vorteil einfacher Verfügbarkeit. Um die Spezifität zu verbessern, ist es notwendig, jegliche pharmakologische Behandlung abzusetzen, die potenziell mit dem biochemischen Assay interferieren könnte. Im Fall von intermittierenden Symptomen (und Katecholaminsekretion) kann die Harnsammlung während oder direkt nach einer Krise hilfreich sein. Von Provokationstests (z. B. Glukagon i.v.) sollte man in der klinischen Praxis aufgrund niedriger Sensitivität und potenziell gefährlicher Blutdruckanstiege absehen [7]. Auf der anderen Seite hat sich der Clonidin-Suppressionstest, der auf die Unterscheidung zwischen neurogen vermitteltem Katecholamin-Anstieg und Katecholamin-Sekretion durch ein Phäochromozytom abzielt, zum Ausschluss der Diagnose als nicht ausreichend zuverlässig erwiesen, außer es wird Plasma-Normetanephrin anstelle von Plasma-Noradrenalin bestimmt [7].

Andere Tests, wie Plasma-Katecholamine, Harn-Vanillinmandelsäure, Plasma-Chromogranin A oder Neuropeptid Y, sind weniger zuverlässig als Plasma- oder Harn-fraktionierte Metanephriane.

### Tumorlokalisation

Die sorgfältige Anamnese gemeinsam mit einer biochemischen Analyse sollte genügend Information zur weiteren Entscheidung der Notwendigkeit einer bildgebenden Diagnostik liefern. Die meisten Phäochromozytome (97–99 %) sind abdominal lokalisiert, während nur 1–3 % thorakal (posteriore Mediastinum) oder zervikal gefunden werden. In > 80 % findet man einen adrenalen Befall, wobei in 5–25 % eine bilaterale Beteiligung vorliegt. Extraadrenale Phäochromozytome sind hauptsächlich pararenal lokalisiert oder in Paragangliomen und können auch multilokulär sein. Auch adrenale und extraadrenale Beteiligungen kommen vor. Zu beachten ist, dass multizentrische Lokalisationen häufiger bei Kindern und genetisch bedingten Syndromen vorkommen.

Die Bildgebung der Wahl stellen die Computer- (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT) des Abdomens und Beckens dar [8]; diese Techniken haben eine ähnlich gute Sensitivität (90–100 %) für die Entdeckung adrener Phäochromozytome, während das MRT wahrscheinlich besser zur Diagnostik extraadrenaler Tumoren geeignet ist.

Die Spezifität von CT als auch MRT ist niedrig (50–70 %), hauptsächlich wegen des relativ häufigen Vorkommens nicht-katecholaminproduzierender Inzidentalome. Die computertomographische Untersuchung hat den Vorteil einer etwas besseren räumlichen Auflösung, während die MRT besser Phäochromozytome (die auf T2-gewichteten Bildern hyperintens erscheinen) von anderen adrenalen Tumoren unterscheiden kann, die im Vergleich zur Leber isointens sind.

Wenn eine abdominelle Raumforderung gefunden wird, ist der <sup>123</sup>I-Meta-Iodo-Benzylguanidin- (MIBG-) Scan immer noch die Methode der Wahl zur Beurteilung eines tatsächlichen Phäochromozytoms und eventueller Metastasen [9]. Die berichtete Sensitivität beträgt 80–95 % und die Spezifität 95–100 %. Im Falle einer szintigraphischen Bestätigung der im CT/MRT bestimmten Lokalisation kann direkt mit dem Ab-

wägen der therapeutischen Optionen begonnen werden. Wenn die <sup>123</sup>I-MIBG-Szintigraphie negativ ist, sollte eine Third-line-Diagnoseoption in Betracht gezogen werden, wie z. B. Positronen-Emissionstomographie mit verschiedenen Radionukliden (<sup>18</sup>F-Fluorodeoxyglukose, <sup>18</sup>F-Fluorodopamin und <sup>18</sup>F-Fluoro-DOPA) [10] sowie <sup>111</sup>In-Pentetreotid-Szintigraphie (Octreoscan). Wenn das CT/MRT des Abdomens/Beckens negativ ist, sollte die Imaging-Untersuchung (bevorzugt MRT) auf den ganzen Körper ausgedehnt und mit dem <sup>123</sup>I-MIBG-Scan verbunden werden.

Wenn beide Techniken positive Ergebnisse bringen, wird die Diagnose eines extraadrenalen Phäochromozytoms gestellt und die passende Therapie kann geplant werden. Wenn nur der <sup>123</sup>I-MIBG-Scan positiv ist, besteht die starke Verdachtsdiagnose eines extraadrenalen Phäochromozytoms, sie muss aber durch eine der oben angeführten Third-line-Diagnosemethoden bestätigt werden. Wenn <sup>123</sup>I-MIBG negativ ist, sollten die biochemischen Tests unabhängig vom Ergebnis des CT/MRT wiederholt werden. Falls dabei eine exzessive Katecholamin-Sekretion bestätigt wird, ist eine Third-line-Diagnoseuntersuchung erforderlich.

Ein vereinfachter diagnostischer Algorithmus ist in Abbildung 1 dargestellt.

### Genetisches Screening

Unserer Ansicht nach ist bei allen diagnostizierten Patienten mit Phäochromozytom ein systematisches Screening für eine genetische Prädisposition obligat. Es gibt viele gute Gründe für diese Empfehlung. Erstens haben viele jüngst veröffentlichte Studien übereinstimmend gezeigt, dass ca. 15–30 % der

Phäochromozytom-Patienten Träger pathogenetischer Mutationen sind [11, 12]. Zusätzlich zu den Mutationen, die in Syndromerkrankungen involviert sind (NF1, VHL und RET für jeweils Neurofibromatose, von-Hippel-Lindau-Erkrankung und MEN-2), haben 3 verschiedene Untereinheiten des Succinat-Dehydrogenase-Komplexes (SDHB, SDHC und SDHD) ein „Succinate Dehydrogenase Complex Assembly Factor 2 (SDHAF2) und erst jüngst das transmembrankodierende Gen TMEM127 Sequenzmutationen gezeigt, die zu Phäochromozytom-Paragangliomen prädisponieren. Zweitens kann die Entdeckung von Mutationen in Genen, die für Syndromerkrankungen verantwortlich sind, zur Diagnose von sonst nicht einmal in Betracht gezogenen konkomitanten Erkrankungen führen. Drittens stellen manche Formen genetisch bedingter Phäochromozytome, besonders mit SDHB-Mutationen assoziierte, ein höheres Risiko für Malignität, Wiederauftreten und/oder Multiplizität dar – Eigenschaften, die zum Zeitpunkt der Diagnose oder beim Follow-up exakt definiert werden sollten. Schlussendlich kann die Entdeckung einer pathogenen Mutation in offensichtlich sporadischen, nicht-syndromischen Phäochromozytom-Patienten zur Identifikation von Verwandten des Patienten führen, die auch diese Mutation aufweisen und von einer subklinischen Erkrankung betroffen sind. Dank eines validierten Algorithmus, der auf eine Kostenminimierung abzielt, kann ein komplettes Screening für die „klassischen“ Gene, die in die Erkrankung involviert sind (RET, VHL, SDHB, SDHC, SDHD) für weniger als 500 durchgeführt werden (und für noch weniger im Fall der Feststellung bei Verwandten).

### ■ Behandlung

Wenn die Diagnose eines Phäochromozytoms gestellt wird, sollte eine chirurgische Entfernung der Raumforderung(en) durchgeführt werden, außer bestimmte Umstände (kürzlich zurückliegender Myokardinfarkt, Schwangerschaft im 3. Trimester, Begleiterkrankungen, nicht-resektabler maligner Tumor) sprechen dafür, dass der chirurgische Eingriff verschoben werden sollte oder kontraindiziert ist.

In jedem Fall muss eine pharmakologische Behandlung mit einem adrenergen Antagonisten umgehend begonnen werden, um die negativen Effekte der gesteigerten zirkulierenden Katecholamine zu blockieren und das Plasmavolumen wiederherzustellen (beeinträchtigt durch chronische Vasokonstriktion). Der Alphablocker Phenoxybenzamin wird von vielen Autoren immer noch als Mittel der Wahl betrachtet, ist aber in vielen Ländern nicht verfügbar.  $\alpha$ 1-selektive Blocker (Prazosin, Doxazosin und ähnliche) sind ebenfalls sehr effektive Substanzen. Betablocker (bevorzugt  $\beta$ 1-selektive) können zur Kontrolle von Tachykardien oder Arrhythmien eingesetzt werden, mit der Gabe darf jedoch erst nach Alphablockern begonnen werden, um eine hypertensive Krise aufgrund des Verlusts der  $\beta$ 2-medierten Vasodilatation zu vermeiden. Wenn adrenerge Antagonisten nicht ausreichen, um den Blutdruck adäquat zu kontrollieren, können andere antihypertensive Substanzen (Kalziumantagonisten) eingesetzt werden. Ein 2-wöchiges Behandlungsintervall reicht gewöhnlich aus, um das mit der Anästhesie und Chirurgie assoziierte Risiko zu minimieren. Je nach klinischen Erfordernissen kann die Behandlung unbegrenzt fortgesetzt werden.

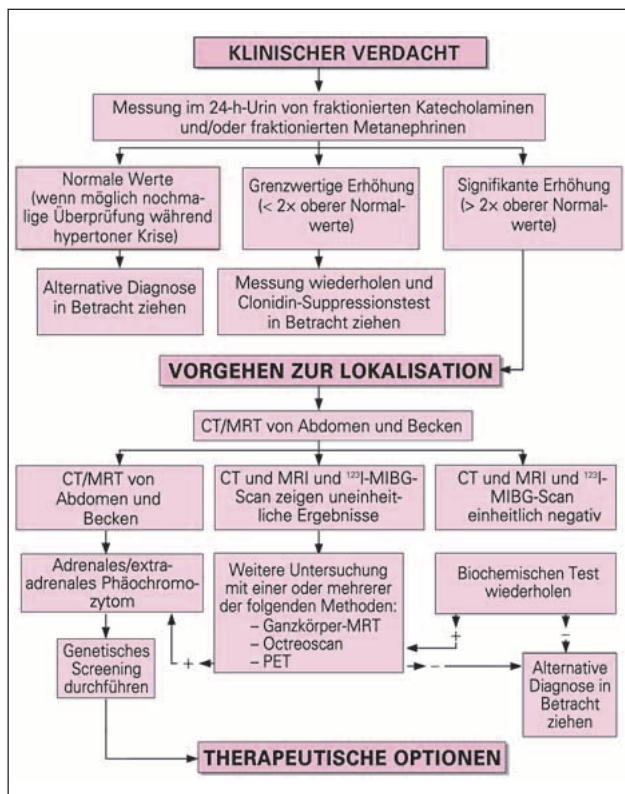


Abbildung 1: Empfohlener Flow Chart zur Diagnose

Die Resektion wurde früher mittels Laparotomie durchgeführt, heutzutage sollte aber die laparoskopische Technik für die meisten Patienten als Methode der Wahl betrachtet werden, sofern keine multiplen, sehr großen oder malignen Phäochromozytome/Paragangliome vorliegen [13]. Der laparoskopische Zugang wurde mit reduzierten perioperativen Schmerzen, einer kürzeren Hospitalisierungsdauer und einer verringerten Inzidenz postoperativer Komplikationen in Verbindung gebracht. Das Management intraoperativer hypertensiver Krisen, von Arrhythmien oder plötzlicher Hypotonie nach der Tumorisolation erfordert ein erfahrenes Anästhesieteam. Die Symptome verschwinden nach der Tumorexzision, insbesondere normalisiert sich der Blutdruck beim Großteil der Patienten, während das Fortbestehen der Hypertonie nach der Operation ein Ausdruck sowohl einer zugrunde liegenden „primären“ Hypertonie als auch einer unvollständigen Tumor-entfernung sein kann. In jedem Fall muss die postoperative Kontrolle der Harn- oder Plasma-Metanephrine routinemäßig durchgeführt werden, um die vollständige Tumorexzision sicherzustellen; zusätzlich wird ein jährliches biochemisches Screening (freie Plasmametaneprine oder fraktionierte Metaneprine im Urin) empfohlen, bedingt durch den relativ hohen Prozentsatz eines Rezidivs (ca. 15 %) auch mehrere Jahre nach der Erstdiagnostik. Die perioperative Mortalität sollte < 2–3 % liegen (Daten wurden hauptsächlich in Laparotomieserien gesammelt), das erwartete 5-Jahres-Überleben liegt bei > 95 %.

### Malignes Phäochromozytom

Der Anteil des malignen Phäochromozytoms liegt zwischen 5 und 10 %. In diesem Fall beträgt das 5-Jahres-Überleben > 50 %. Extraadrenale Formen sind ca. 4× häufiger malignen Ursprungs. Ein malignes Phäochromozytom ist charakterisiert durch das Vorliegen einer lokalen Invasion des umgebenden Gewebes oder Metastasierung (meist in Knochen, Leber, Lymphknoten und Lunge). Eine Invasion der Tumorkapsel und abnormes Chromatin können aber auch bei benignen Formen gefunden werden. Debulking wird von vielen Experten empfohlen, obwohl bisher Daten für längeres Überleben und/oder Symptomreduktion fehlen [14]. Die Behandlung eines malignen Phäochromozytoms beinhaltet neben antiadrenergen Substanzen die Verabreichung von Chemotherapeutika (ein Cyclophosphamid-Vincristin-Dacarbazin-Schema) und den Einsatz von therapeutischen Dosen von <sup>131</sup>I-MIBG (bis zu 800 mCi und mehr), wenn die Aufnahme des Radioliganden im Tumorgewebe erhalten ist. Es sollte jedoch angemerkt werden, dass die Kombination dieser beiden Therapieoptionen keine Vorteile bezüglich der Toxizität bringt [14]. Die Gabe von Somatostatin-Analoga könnte einen gewissen Vorteil bei malignen Phäochromozytomen zeigen, die Somatostatin-Rezeptoren exprimieren (positiver <sup>111</sup>Indium-Octreotid-Scan) sowie ein verwandtes radiotherapeutisches Vorgehen mit dem radioaktiv markierten Somatostatin-Analogen [DOTA-Tyr(3)]-Octreotid (DOTATOC). Eine „targeted therapy“ mit Tyrosinkinasehemmern (Sunitinib, Sorafenib, Imatinib), VEGF-Hemmern (Thalidomid), mTOR-Hemmern (Everolimus) und anderen wird derzeit in kontrollierten Studien evaluiert [14]. In jedem Fall muss sich der Kliniker bewusst sein, dass alle diese Behandlungen bestenfalls palliativ sind und ihr Einsatz unter der Berücksichtigung der Lebensqualität der Patienten in Betracht gezogen werden sollte.

### Literatur:

1. Beard CM, Sheps SG, Kurland LT, et al. Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. *Mayo Clin Proc* 1983; 58: 802–4.
2. Mantero F, Terzolo M, Arnaldi G, et al. A survey on adrenal incidentaloma in Italy. Study Group on Adrenal Tumors of the Italian Society of Endocrinology. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 637–44.
3. Manger WM, Gifford RW Jr. The Clinical and Experimental pheochromocytoma. 2<sup>nd</sup> ed. Blackwell Science, Cambridge, 1996.
4. Mancia G, De Backer G, Dominiczak A, et al. 2007 Guidelines for the Management of Arterial Hypertension: the Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *J Hypertens* 2007; 25: 1105–87.
5. Lenders JW. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma and paraganglioma. *Ann Endocrinol* 2009; 70: 161–5.
6. Grouzmann E, Drouard-Troalen L, Baudin E, et al. Diagnostic accuracy of free and total metaneprines in plasma and fractionated metaneprines in urine of patients with pheochromocytoma. *Eur J Endocrinol* 2010; 162: 951–60.
7. Lenders JW, Pacak K, Huynh TT, et al. Low sensitivity of glucagon provocative testing for diagnosis of pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 2010; 95: 238–45.
8. Ilias I, Sahdev A, Reznik RH, et al. The optimal imaging of adrenal tumours: a comparison of different methods. *Endocr Relat Cancer* 2007; 14: 587–99.
9. Jacobson AF, Deng H, Lombard J, et al. 123I-meta-iodobenzylguanidine scintigraphy for the detection of neuroblastoma and pheochromocytoma: results of a meta-analysis. *J Clin Endocrinol Metab* 2010; 95: 2596–606.
10. Timmers HJ, Chen CC, Carrasquillo JA, et al. Comparison of 18F-fluoro-L-DOPA, 18F-fluoro-deoxyglucose, and 18F-fluoro-dopamine PET and 123I-MIBG scintigraphy in the localization of pheochromocytoma and paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2009; 94: 4757–67.
11. Neumann HP, Bausch B, McWhinney SR, et al.; Freiburg-Warsaw-Columbus Pheochromocytoma Study Group. Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *N Engl J Med* 2002; 346: 1459–66.
12. Mannelli M, Castellano M, Schiavi F, et al. Italian Pheochromocytoma/Paraganglioma Network. Clinically guided genetic screening in a large cohort of Italian patients with pheochromocytomas and/or functional or nonfunctional paragangliomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2009; 94: 1541–7.
13. Assalio A, Gagner M. Laparoscopic adrenalectomy. *Br J Surg* 2004; 91: 1259–74.
14. Adjalé R, Plouin PF, Pacak K, et al. Treatment of malignant pheochromocytoma. *Horm Metab Res* 2009; 41: 687–96.

**Akkreditierter ärztlicher Herausgeber:**  
Österreichische Gesellschaft für  
Hypertensiologie



### Lecture Board:

Dr. Michael Burgmann, Wien  
Prim. Univ.-Prof. Dr. Michael M. Hirschl MSc, Zwettl  
Dr. Thomas Sturmberger, Linz



Dr. Michael Burgmann



Prim. Univ.-Prof.  
Dr. Michael M. Hirschl MSc



Dr. Thomas Sturmberger

### DFP online Literaturstudium

Entsprechend dem Fortbildungsgedanken des JOURNALS FÜR HYPERTONIE sollen auch in Zukunft approbierte Fachartikel zur Erlangung von DFP- (Diplom-Fortbildungs-Programm-) Punkten (Österreich) der „akademie der ärzte“ publiziert werden.

**Den Test zur Erlangung von 2 DFP-Punkten  
finden Sie in Kürze unter: <http://www.meindfp.at>**

Den Test zur Erlangung von 2 DFP-Punkten finden Sie in Kürze unter: <http://www.meindfp.at>



## Anhang

### Fragen zum Test zur Erlangung von 2 DFP-Punkten

1. **Paragangliome** (1 Richtige)
  - a) sind ein Synonym für Phäochromozytome
  - b) gehen von neuroendokrinen Zellen in der Nähe vegetativer Ganglien aus
  - c) sind immer katecholaminproduzierend
  - d) entwickeln sich vor allem im höheren Alter
  - c) Kopfschmerz, Palpitationen, Schweißausbrüche
  - d) Tachykardie, Schwitzen, Diarrhö
  - e) Palpitationen, Insomnie, Tenesmen
2. **Eine zuverlässige Schätzung der Inzidenz von Phäochromozytomen geht aus von** (1 Richtige)
  - a) 1/5000 Personen/Jahr
  - b) 1/10.000 Personen/Jahr
  - c) 1/100.000 Personen/Jahr
  - d) 1/500.000 Personen/Jahr
  - e) 1/1.000.000 Personen/Jahr
3. **Als häufigste klinische Präsentation eines Phäochromozytoms gilt das hyperadrenerge Syndrom mit einer persistierenden oder paroxysmalen Hypertonie als Leitsymptom und der klassischen Trias** (1 Richtige)
  - a) Myose, Enophthalmus, Tachykardien
  - b) Polyurie, Hypokaliämie, Kopfschmerz
4. **Die höchste Sensitivität in biochemischen Tests erreicht mit > 90 %** (1 Richtige)
  - a) Metanephrine im Plasma/Harn
  - b) Neuropeptid Y
  - c) Vanillinmandelsäure im Harn
  - d) Chromogranin A im Plasma
  - e) Chromogranin A im Harn
5. **Bei entsprechender Klinik und abdomineller Raumforderung gilt folgende Untersuchung als Bildgebung der Wahl zur Diagnosesicherung und Erkennung möglicher Metastasen** (1 Richtige)
  - a) Computertomographie
  - b) <sup>123</sup>I-Meta-Iodo-Benzylguanidin- (MIBG-) Scan
  - c) Magnetresonanztomographie
  - d) Kontrastmittelsonographie
  - e) PET-Scan

Den Test zur Erlangung von 2 DFP-Punkten finden Sie in Kürze unter: <http://www.meindfp.at>



# Mitteilungen aus der Redaktion

## Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung kostenloses e-Journal-Abo](#)

## Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

## 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](#)